

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1968

THÈSE

N°

685

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Laurence, Lydie HAMELIN

Née le 10 Mai 1940, à NEUILLY-sur-SEINE

Présentée et soutenue publiquement le 1^{er} Juillet 1968

LES SARCOMES PRIMITIFS DU POUMON

Président : Monsieur J. DELARUE (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI*

1968



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1968

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Laurence Lydie HAMELIN

Née le 10 mai 1940 à Neuilly-sur-Seine

--:-

Présentée et soutenue publiquement le
1er juillet 1968

--:-

LES SARCOMES PRIMITIFS

DU POUMON

--:-

Président : Monsieur J. DELARUE (Professeur)

--:-

DACTYLO-SORBONNE

8, rue Casimir Delavigne

PARIS - 6e

1968



PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T), BENARD (H), BERNARD (E),
 BINET (L), BULLIARD (H), CATHALA (J), CHABROL (E),
 CHAILLEY-BERT (P), CHEYMOL (J), DEBRE (R),
 FEY (B), GALLIARD (H), GAUDART d'ALLAINES (F.de),
 GENNES (L.de), GIROUD (A), HAZARD (R), HEUYER (G),
 LAROCHE (G), LAVIER (G), LELONG (M), LEVY (Mlle J),
 LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), MARCHAL (G), MATHIEU (P),
 MONOD (R), MOREAU (R), MOULONGUET (P), PASTEUR
 VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D), PIEDELIEVRE (R),
 QUENU (J), RENARD (G), SENEQUE (J), STROHL (A),
 TANON (L), VERNE (J).

DOYEN Georges BROUET
 1er assesseur Daniel BARGETON
 2e assesseur Jean GOSSET

I - PROFESSEURS

I°- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires

	MM.	
Anatomie	{	DELMAS (A) HUARD (P)
Anatomie et cytologie pathologiques		DELARUE (J)
Anesthésiologie		VOURC'H (G)
Bactériologie et virologie		TOURNIER (P)
Biochimie médicale	{	JAYLE (M.F) POLONOVSKI (J) DESGREZ (P)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports		MALMEJAC (J)
Biologie médicale		FAUVERT (R)
Biophysique médicale	{	BUGNARD (L) DOGNON (A) DJOURNO (A)
Cancérologie expérimentale		MATHE (G)
Chimie pathologique		SCHAPIRA (G)
Génétique fondamentale		LEJEUNE (J)
Histoire de la médecine et de la chirurgie		GOURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	{	TUCHMANN- DUPLESSIS (H) COUJARD (R)

	MM.
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J)
Médecine du travail	DESOILLE (H)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R)
Parasitologie	N...
	{ LAURENCE (G)
Pathologie chirurgicale	{ KUSS (R)
	{ VERNE (J.M)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.C)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P)
	{ LAROCHE (Cl)
Pathologie médicale	{ BRICAIRE (H)
	{ PEQUIGNOT (H)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P)
Pharmacologie	{ BOISSIER (JR)
	{ LECHAT (P)
Physiologie	{ BARGETON (D)
	{ PARROT (J)
Physiologie et pathologie obsté- tricales	LEPAGE (F)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale et Chi- rurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel

Anatomie	CABROL (Ch)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch)
Bactériologie	BARBIER (P)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.Cl)
Biologie médicale	BOURLIERE (F)
Parasitologie	LARIVIERE (M)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J)
Physiologie	{ DEJOURS (P)
	{ SCHERRER (J)

MM.

Physique médicale	{ KELLERSHOHN (L) GOUGEROT (L) ROUCAYROL (J.Cl) TUBIANA (M)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H)

2°- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires

Clinique carcinologique	DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIE (P)
- - (Boucicaut)	LENEGRE (J)
- (Beaujon)	LORTAT-JACOB (JL)
- - - - -	BAUMANN (J)
- (Cochin)	LEGER (L)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu)	PATEL (J)
- (St-Antoine)	GOSSET (J)
- (Salpêtrière)	SICARD (A)
- (Tenon)	OLIVIER (Cl)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AU-
- - - - -	BIGNE (R)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Foch)	PADOVANI (P)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Beaujon)	CAUCHOIX (J)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laënnec)	MATHEY (J)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)	HUGUIER (J)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R)

Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE(P)
	{ Bicêtre DEPARIS (M)
	{ Broussais MILLIEZ (P)
	{ Cochin N...
Cliniques médicales	{ Hôtel-Dieu BARIETY (M)
	{ Pitié DREYFUS (G)
	{ Saint-Antoine CONTE (M)
	{ Saint-Antoine KOURILSKY(R)
	{ Saint-Antoine BOUDIN (G)
Clinique d'hydrologie et de cli- matologie (Bichat)	DEBRAY (Ch)
Clinique médicale infantile et pé- diatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN- BESANÇON(L)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER(J)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN(R)
Cliniques obsté- { Baudelocque	LACOMME (M)
tricales { Saint-Antoine	MERGER (R)
Clinique obstétricale et gynécolo- gique (Port-Royal)	VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G)
- (Cochin)	BREGEAT (P)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI
Clinique de pédiatrie et de puéri- culture (St-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S)

Clinique de pneumo-ptisiologie (Laënnec)	BROUET (G)
Clinique de neuro-psychiatrie in- fantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SEZE (S.de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique chirurgi- cale (Vaugirard)	ROUX (M)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A)
Clinique toxicologique (F.Widal)	GAULTIER (M)
Clinique traumatologique et ortho- pédique (R.Poincaré)	JUDET (R)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P)
- - (Necker)	COUVELAIRE (R)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R)
Séméiologie médicale (A.Chantin)	DOMART (A)
- - (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y)
- - (Pitié)	RAMBERT (P)
- - (Rothschild)	WOLFROMM (R)
Séméiologie et clinique chirurgi- cales (Broussais)	POILLEUX (F)

b) Professeurs à titre personnel

Hématologie	{ ANDRE (R)
	{ BOUSSER (J)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A)
Maladies infectieuses	BASTIN (R)
	{ AZERAD (E)
	{ BOUR (H)
	{ CAROLI (J)
	{ DREYFUS (B)
	{ GROSSIORD (A)
Médecine	{ LAMBLING (A)
	{ LAUNAY (Cl)
	{ PAYET (M)
	{ PERRAULT (M)
	{ SIGUIER (F)
	{ WORMS (R)
Néphrologie	RICHET (G)

MM.

Neuro-chirurgie	Le BEAU (J)
Neurologie	LHERMITTE (F)
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R)
Pédiatrie	{ POLONOVSKI(C1)
	{ ROYER (P)
Pneumo-Phtisiologie	{ KREIS (B)
	{ MEYER (A)
Rhumatologie	DELBARRE (F)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch)
Bactériologie	CHRISTOL (D)
	{ CARTIER (P)
Biochimie médicale	{ GONNARD (P)
	{ NORDMANN (J)
Biologie médicale	HARTMANN (L)
Chirurgie	CERBONNET (G)
Hématologie	BILSKI-
	PASQUIER(G)
Maladies infectieuses	DUPONT (V)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G)
Pédiatrie	ROSSIER (A)
Physique médicale	{ COURSAGET(J)
	{ GREMY (F)
Physiologie	GIRARD (Fr)
Stomatologie	CHAPUT(Mme A)

III - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY(P)
	Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J)
	Pr.s.ch.

IV - PROFESSEURS ASSOCIES

Hormonologie	MORICARD (R)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D)

Secrétaire général de la Faculté M.LENA (J)
 Conseiller administratif Mlle CHAINTREUIL (G)
 Conservateur en Chef de la }
 Bibliothèque }
 Conservateur du Musée d'His- } M.le Docteur HAHN(A)
 toire de la Médecine }
 Conservateurs { Mlles DUMAITRE (P),
 { LAURENT (H), Le NOIR (G)
 { Mmes CONTET (J),
 { FORGET (F), Mlles DU-
 Bibliothécaires { ROZCY (M.F.),
 { ROBERGE (D),
 { Dr. SCHILLER (J)

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
 l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans
 les dissertations qui lui seront présentées,
 doivent être considérées comme propres à leurs
 auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune
 approbation ni improbation.

-:-

A mes Parents

A mon Mari

A mes Enfants

A ma Famille

A mes Amis

A Monsieur le Professeur Jacques DELARUE

Professeur à la Faculté de Médecine
de Paris

Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand
honneur de bien vouloir
présider cette thèse

Avec notre respectueuse
reconnaissance

A Monsieur le Professeur Jean PAILLAS

Qui nous a inspiré le sujet
de cette thèse et guidée
dans sa réalisation

En témoignage de notre reconnaissance et de notre très grande affection

A mes Maîtres des Hôpitaux de Paris

Stage

Monsieur le Professeur DE GENNES

Monsieur le Professeur FEVRE

Monsieur le Professeur CAUCHOIX

Monsieur le Professeur M. MORIN

Monsieur le Professeur TURPIN

Monsieur le Professeur BENDA in memoriam

Externat

Monsieur le Professeur R. JUDET

Monsieur le Professeur GARCIN

Monsieur le Docteur VARAY

Monsieur le Docteur NETTER

Monsieur le Professeur GILBERT-DREYFUS

Monsieur le Professeur MANDE

Monsieur le Professeur LAMY

Madame le Docteur J. AUBRY

Monsieur le Professeur VIALATTE

LES SARCOMES PRIMITIFS
DU POUMON

-:-

La présente étude concerne les
sarcomes à cellules fusiformes du
poumon. Le cadre des lymphomes
pulmonaires n'a pas été abordé ici.

P L A N

-:-

	<u>Pages</u>
HISTORIQUE	25
PREMIERE PARTIE - Les données de la littérature	29
DEUXIEME PARTIE - Etude personnelle	79
I. Observations	81
II. Essai de synthèse	105
- Caractères cliniques	105
- Caractères anatomo- pathologiques	106
- Formes anatomo-cliniques	121
- Le cadre nosologique des sarcomes du poumon	122
CONCLUSIONS	125
BIBLIOGRAPHIE	127

INTRODUCTION

-:-

Quatre observations Anatomo-Cliniques de sarcomes primitifs du poumon sont à la base de ce travail. Deux difficultés ont été, successivement rencontrées. La première a concerné les critères exigibles pour le diagnostic de sarcome primitif du poumon. Trop de tumeurs intra-pulmonaires simulent, en effet, un sarcome pour que nous n'ayons pas recherché dans la mesure de tous nos moyens, les tests indiscutables qui permettaient d'intégrer une tumeur déterminée dans le cadre des sarcomes primitifs du poumon. La seconde difficulté a été l'interprétation des observations recueillies dans la littérature. Nombre de ces observations sont incomplètes ou, tout au moins, trop peu détaillées, notamment en ce qui concerne les antécédents des malades.

D'autre part, il est bien difficile de se faire une opinion sur des reproductions microscopiques, parfois imparfaites et, toujours, soigneusement choisies par les auteurs pour étayer une démonstration.

Dans ces conditions, nous avons renoncé rapidement à construire une étude synthétique des sarcomes primitifs du poumon qui aurait englobé nos observations et celles de la littérature.

Nous avons préféré, dans un souci d'objectivité, exposer d'abord les données de la littérature, puis, nos constatations personnelles et nos conclusions.

HISTORIQUE

C'est à BALL en 1931, que revient la première publication des cas de sarcomes pulmonaires primitifs véritables, ne reconnaissant que 14 cas valables (plus 1 personnel), dans toute la littérature anglaise, française, italienne, et allemande, entre 1900 et 1931.

Jusqu'alors en effet, l'existence d'un tel syndrome était fortement mise en doute :

- HERTZ en 1874, en niait l'existence, affirmant que tout sarcome pulmonaire n'était qu'en fait qu'une métastase d'un sarcome situé autre part.

- ADLER en 1962, n'en avait jamais vu.

IVERSON reprend à son tour en 1954, le nombre de cas parus dans la littérature anglo-saxonne, et en dénombre 9 cas auxquels il ajoute 5 cas de BALL et 2 personnels, c'est-à-dire, 16 cas entre 1900 et 1954.

A la même époque, NOEHREN et MAC KEE en retrouvent dans toute la littérature 34 cas, auxquels ils ajoutent 1 cas personnel.

Il existe donc peu d'études comparatives et statistiques des sarcomes primitifs pulmonaires valables avant 1956 où GALY, SANTY et TOURAINE publient leur étude.

Citons les parutions des cas isolés :

MALLORY 1 cas de fibro-sarcome en 1938, NEUMANN 2 leiomyosarcomes en 1938, BRUNN et GOLDMAN 1 fibro sarcome en 1940, GASTLEMAN 1 fibro sarcome en 1945, HOLLINGER 2 fibro sarcomes en 1950, MISCHKIN 1 cas en 1951 de leiomyosarcome, WATSON 1 cas de leiomyosarcome en 1954, en 1956 DAVIS : 2 cas de fibro sarcomes, HOCHBERG 2 cas de fibro sarcomes. De 1957 à 1961, les publications portent essentiellement sur les leiomyosarcomes : TOCKER en 1957, HEWLETT, YACOUHIAN, AGNOS, GLENNIE, HAVARD, SHAW. De cette période, se détachent 2 publications un peu particulières :

- OCHSNER qui relate le 1er cas de leiomyosarcome opéré, avec une survie de 21 ans (1937-1958).
- ROBB qui publie le seul cas de leiomyosarcome néonatal.

Puis en 1962 JAUMES, et HERING et DYSON en 1964 font encore quelques publications de fibro sarcome.

En France, c'est surtout par les travaux de GALY SANTI et TOURAINE que l'attention a été attirée sur les fibro sarcomes. Ils présentent d'ailleurs 7 cas personnels. Mais c'est surtout dans ces dernières années, que des cas français ont été relatés : DUMONT en 1963, De MATTEIS en 1964, et REBOUL en 1965.

PREMIERE PARTIE

LES DONNEES DE LA LITTERATURE

I. ETIOLOGIE

A. La rareté des sarcomes primitifs pulmonaires ne peut mieux être mise en évidence que par les statistiques retrouvées dans la littérature :

- 1936 : Mass. Gen. Hosp. la fréquence
est de 0,013 p.cent
- 1939 : Dans l'étude de ELLIS, la fréquence
est de 0,01 p.cent
- 1955 : Université de Kansas Hospital :
0,014 p.cent
- 1956 : Jewish Hospital de Brooklyn :
0,012 p.cent
- 1957 : London Chest Hospital : la fréquence
serait légèrement plus grande :
0,03 p.cent (sur 10.237 autopsies).
- 1962 : HERING rapporte les 10 cas du Jeffer-
son Medical College Hospital of
Philadelphia en 25 ans (34 - 59).

B. Sexe. Sur les 54 cas de sarcomes pulmonaires primitifs que nous avons relevés dans la littérature, il y a 40 hommes atteints, pour 14 femmes ; donc les hommes seraient atteints dans une proportion de 75 p.cent.

C. L'âge paraît se situer autour de 60 ans, avec la plus grande fréquence.

- De 0 à 10 ans : 5 cas
- De 11 à 20 ans : 6 cas
- De 21 à 30 ans : 5 cas
- De 31 à 40 ans : 5 cas

Puis, la fréquence s'accroît alors :

De 41 à 50 ans : 7 cas

De 51 à 60 ans : 8 cas

De 60 à 70 ans : 17 cas (dont 13 entre 60
et 65 ans)

De 70 à 80 ans : 1 cas.

En effet, la plupart des auteurs le situe à l'âge moyen de la vie (YACoubIAN, DAVIS, NOCHREN, SANTY), en soulignant la rareté chez l'enfant surtout de moins de 3 ans (GERBASI, MERRITT). Le cas de fibro sarcome néonatal publié par ROBB en 1958, paraît unique. La survenue de ce syndrome surviendrait pour REBOUL, NOEHREN, DYSON, avant celle des épithéliomas. Pour WATSON, en 1954, l'âge serait un élément de pronostic: en effet plus il surviendrait tôt, plus son évolution serait rapide.

D. Enfin, signalons que l'on retrouve peu de facteurs étiologiques, que (FOUREZ 1968) quelques cas sont le fait de gros fumeurs, et que dans 1 cas le sujet souffrait d'Asbestose (DYSON).

II. CLINIQUE

. La phase préclinique est difficile à déterminer en dehors de rares cas, où une image radiologique était signalée sans aucun signe clinique, jusqu'au moment où celle-ci se modifiait brusquement. (cf. cas (1) de GALY, SANTY et TOURAINE, où l'image s'est modifiée 3 ans après).

. La clinique est décevante et tout peut se voir, dépendant de la localisation et de l'étendue de la tumeur : un épanchement pleu-

ral en cas de tumeur très périphérique, mais on n'y retrouve pas de cellules néoplasiques ; ou des signes d'irritation bronchique en cas de tumeur parahilaire.

Plusieurs auteurs insistent sur l'atteinte fréquente et importante de l'état général. (IVERSON 54, HERING en 1962). En fait, la symptomatologie est le plus souvent pulmonaire, avec par ordre de fréquence décroissante : la toux et les douleurs thoraciques du côté atteint, puis dyspnée et plus rarement hémoptysie. En effet, sur les 54 cas considérés, tous présentaient des signes fonctionnels pulmonaires, hormis les 4 cas où une image anormale avait été découverte à la radio systématique.

. L'évolution est variable ; le plus souvent mortelle malgré l'intervention dans un délai variant de 15 jours à 2 ans. Les métastases sont cependant rares et tardives. Dans les cas non opérés, l'évolution a été mortelle à chaque fois (5 cas).

. Les examens complémentaires

a) La bronchoscopie n'apporterait des éléments que le cas d'un sarcome parahilaire ou parabronchique. (DAVIS, WATSON). Et ces arguments sont indirects : rétrécissement ou déformation de l'orifice bronchique, le sarcome pulmonaire respectant en règle la muqueuse bronchique. Elle peut avoir cependant des résultats plus valables, dans les cas de prolongement polypoïde endobronchique.

L'examen de l'expectoration est rarement positif, ne montrant le plus souvent que des fragments hémorragiques et nécrotiques.

Dans le cas rapporté par CURY et FUCHS en 1950, l'origine du fibro sarcome expectoré était vraisemblablement bronchique. SHAW en 1961, insiste spécialement sur les leiomyosarcomes, sur le fait que ces tumeurs desquament peu, et que l'examen de l'expectoration ne présente qu'un intérêt réduit.

b) La radio

Les critères radiologiques restent flous également, bien que la tumeur se présente le plus souvent sous forme de masse unique, arrondie, homogène, à contour net sans réaction pérítumorale, "enchassée dans un parenchyme sain" (GALY et TOURAINE). Les contours seraient plus nets que ceux d'un épithélioma, mais moins que ceux de formations kystiques.

Il n'existe pas d'adénopathie ganglionnaire satellite.

DAVIS en 1956 fait mention d'un "Notch sign" (lacune ou encoche à la périphérie de la masse).

En fait, le point important à souligner, c'est qu'il est impossible de la différencier d'une tumeur bénigne, et, si elle est plus périphérique, d'une tumeur costale, pleurale ou diaphragmatique.

Les tomographies n'ont qu'un intérêt restreint (la tumeur étant le plus souvent dense, homogène) se limitant à parfaire la topographie de la lésion.

La bronchographie lipiodolée peut-être plus valable, pour préciser l'état des axes broncho vasculaires au contact de la tumeur.

III. L'ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Quoi qu'il en soit, toutes ces investigations ne peuvent remplacer la thoracotomie et l'examen anatomo-pathologique de la tumeur. En effet, l'intervention est nécessaire dans un but diagnostic, mais surtout en vue du seul traitement valable : l'exérèse (comme le soulignait DAVIS en 1956, et GERBASI en 1959). Nous reviendrons sur ce dernier point plus tard.

A. Les critères macroscopiques sont décevants.

Dans la plupart des cas, il s'agit d'une masse arrondie, à limites plutôt nettes. L'existence d'une capsule est très discutée:

Pour IVERSON, elle existe mais ne limite absolument pas la tumeur, et elle serait en rapport avec le degré de différenciation cellulaire. Pour YACoubIAN, c'est le parenchyme refoulé qui donne l'impression de capsule.

- La surface est souvent lisse, grossièrement polylobée, plutôt blanchâtre.
- A la coupe la tumeur est généralement terne, de couleur grisâtre, ou gris rosé, en rapport avec des zones hémorragiques, avec des nécroses plus ou moins importantes, mais nombreuses le plus souvent.

Pour GALY et TOURAINE, la nature conjonctive de la tumeur est suspectée sur l'aspect fibreux et nécrotique, "chair d'huîtres à la coupe" et sur l'existence d'un prolongement polypoïde dans la bronche qu'il distend

sans l'envahir (ce dernier élément est d'ailleurs également mentionné par YACOUBIAN, 2 ans plus tard, qui parle d'envahissement de la lumière bronchique en doigt de gant).

- La taille de ces sarcomes est plutôt importante se situant en moyenne entre 9 et 13 cm.
- La localisation ne touche le plus souvent qu'un seul lobe dans l'immense majorité des cas (83 p.cent des cas), parfois 2 lobes voisins (10 p.cent), tout un hémithorax plus rarement (7 p.cent). Il ne paraît pas exister de localisation préférentielle droite ou gauche.
- L'envahissement parenchymateux se fait sur place concentriquement : pour VERSTFAETEN, l'extension tumorale se ferait par les petites hémorragies intra capsulaires, capsule faite du tissu pulmonaire sain refoulé, comprimé. Quelqu'en soit le mécanisme, l'extension se fait dans des délais variables, ex : le cas (1) de GALY et TOURRAINE dont l'image radiologique a augmenté très discrètement et progressivement pendant 3 ans et qui a brutalement doublé dans les 2 mois suivants.

Par ailleurs, il semblerait que la tumeur refoule les axes bronchiques plus qu'elle ne les envahit, et ce n'est qu'à un stade plus avancé, qu'elle les englobe dans la tumeur (YACOUBIAN 1958). Et de même, les adhérences de ces tumeurs n'apparaissent qu'après un certain laps de temps d'évolution, ou alors en cas de développement de tumeur très périphérique (surtout à la plèvre et au péricarde, plus rarement au diaphragme et à la paroi thoracique).

Enfin signalons l'envahissement des veines pulmonaires jusqu'au péricarde noté par GLENNIE en 1960, déjà mis en évidence par FELDMAN en 1957 et KILLINGWORTH en 1953.

- L'envahissement ganglionnaire est rare. On ne le retrouve que dans 4 cas. Et dans la moitié de ces cas, la dissémination métastatique était importante. Par contre, assez fréquemment les ganglions hilaires étaient hypertrophiés sans être envahis, témoins probablement des phénomènes inflammatoires surajoutés.
- Les métastases sont rares et tardives, atteignant par ordre de fréquence, le poumon (soit du côté opposé, soit du même côté) et le foie. Des cas exceptionnels ont été signalés avec métastase à la surrenale (AGNOS 1959), peau (TOCKER 1957), à l'ovaire et au squelette (FELDMAN 1957). Enfin, dans 2 cas, le décès est survenu à la suite de la généralisation de la maladie (BRINDLEY en 1959) et GARNUNG en 1957).

Dans les cas où l'image tumorale n'est pas unique, on peut se demander la signification des autres nodules. L'évolution est variable dans les 6 cas relevés. Mais il faut cependant signaler que dans 3 cas, il existait des métastases en d'autres points, et que peut-être ces nodules n'étaient eux-mêmes que des métastases du foyer initial.

- Diagnostic différentiel macroscopique

Ces sarcomes primitifs pulmonaires se différencient par un certain nombre de points, des autres variétés de sarcomes broncho pul-

monaires : le sarcome endobronchique et le sarcome broncho pulmonaire.

Nous les envisagerons successivement :

a) Le Sarcome endobronchique :

. cliniquement :

La phase préclinique serait plus courte ; les signes d'irritation bronchique étant en effet très précoce.

. Les examens paracliniques sont alors très importants :

- la bronchoscopie les met facilement en évidence et permet la ponction-biopsie qui fera le diagnostic.

- la radio montre avant tout des signes indirects, à savoir des images d'atélectasie.

. L'anatomie pathologie :

La macroscopie : la tumeur est sessile ou pédiculée, plutôt plus petite, plus molle que les sarcomes pulmonaires périphériques. Un point commun cependant, les prolongements en doigt de gants dans les bronches segmentaires. Là non plus, pas d'envahissement ganglionnaire, peu ou pas de métastase.

b) Le sarcome bronchopulmonaire : "en iceberg"

- cette tumeur apparaît surtout composée des tumeurs considérées précédemment :

- 1 tumeur parenchymateuse
- 1 tumeur endobronchique.

- elle présente donc un caractère important qui est de donner un résultat positif à la bronchoscopie et de permettre la ponction biopsie.

- radiologiquement, elle peut se manifester sous 2 aspects :

- . soit image d'actélectasie (cf. sarcome endobronchique)
- . soit image arrondie, homogène, bien délimitée (cf. sarcome pulmonaire périphérique).

Quant à l'extension tumorale elle emprunte là aussi aux deux sortes de tumeurs précédemment étudiées.

Mais là non plus, il n'existe pas d'envahissement ganglionnaire et les métastases sont rares et tardives.

Au total, le sarcome primitif du poumon, ne peut être confondu, en principe, avec le sarcome endobronchique, ou la tumeur en iceberg. En fait, c'est surtout la difficulté d'un diagnostic précis préopératoire, qui isole le sarcome pulmonaire, car dans les 2 autres cas, à côté des signes cliniques et radiologiques variables et peu rigoureux, l'endoscopie et la ponction-biopsie sont d'une très grande aide. Notons cependant, (FOUREZ) que dans les tumeurs broncho pulmonaires, probablement, probablement de fait de leur plus grand éloignement sur l'arbre bronchique ou de la nécrose, la biopsie se révèle moins efficace que pour les sarcomes endobronchiques.

B. Les critères microscopiques

I°- Les classifications histologiques

C'est sur des éléments histologiques qu'un certain nombre d'auteurs ont fait reposer une classification :

En 1956 : GALY et TOURAINE donnaient une classification des tumeurs conjonctives isolées du poumon et des bronches :

I - Les tumeurs bénignes (Fibromes, Leiomyomes, Leiomyofibromes, Lipomes et Chondromes).

II - Les tumeurs malignes

a. Les sarcomes à cellules rondes, qu'on rapproche des lymphosarcomes, réticulo-sarcomes, plasmocytosarcomes, où "la tumeur est isolée sans atteinte ganglionnaire médiastinale et sans anomalie du sang et de la moelle osseuse".

b. Les sarcomes du tissu conjonctif spécialisé, avec les leiomyosarcomes.

En fait, seul le chapitre b, nous intéresse. Ajoutons cependant que, en conclusion de leurs études, ces auteurs insistaient sur la difficulté à définir précisément les caractères histologiques, et que pour eux, le degré de malignité et l'évolution de ces tumeurs étaient sans rapport avec l'aspect histologique.

En 1963 : DUMONT, LAMBLIOTTE, DUPREZ et ZYSBERZAC, reprennent cette classification et y apportent quelques modifications :

- I - Les fusosarcomes
- II - Les fibrosarcomes
- III - Les leiomyosarcomes
- IV - En laissant de côté les lymphosarcomes et les réticulo-sarcomes, qui doivent toujours évoquer la propagation d'un cancer ganglionnaire du médiastin.

Nous laisserons de côté, la classification

de JAUMES, VERNHET, VOISIN et PY, qui se base sur la topographie des lésions, plus que sur leurs caractères microscopiques, et qui offre de ce fait, un intérêt un peu moindre dans cet exposé.

2°- Le diagnostic histologique des sarcomes du poumon

Dès lors, envisageons plus précisément sur quels éléments, dans la littérature, repose le diagnostic histologique des sarcomes, qui se composera lui-même de 2 chapitres :

- 1) Le diagnostic de la nature sarcomateuse de la tumeur
- 2) Le diagnostic de la nature primitive de la tumeur.

Diagnostic de la nature sarcomateuse

1) Diagnostic positif

En 1965, REBOUL faisait le diagnostic histologique de fibro-sarcome sur un certain nombre d'éléments :

- . densité cellulaire fibroblastique importante,
- . circulation sanguine lacunaire, en insistant particulièrement sur l'étude de la trame collagène et réticulinique (Déjà GALY et TOURAINE en 1956 avaient noté l'importance et la nécessité d'avoir un réseau collagène visible par le trichrome en vue du diagnostic).

ELLIS en 1939, STOUT en 1948, et surtout IVERSON en 1954, s'étaient particulièrement intéressés à cet aspect de la question :

- . densité cellulaire importante, surtout près des vaisseaux à paroi peu épaisse,

. réticuline, parfois en rayon de miel autour des cellules, parfois renforcée par d'autres substances intercellulaires.

Quant à MATTEIS (1964), il rapportait l'importance de l'oedème. La nécrose serait en rapport avec l'occlusion des veines de moyen calibre au niveau du hile, qui pourrait être responsable de l'oedème envahissant une partie de la tumeur et du parenchyme sain adjacent.

2) Diagnostic différentiel

Le problème est assez limité, en dehors du cas où le sarcome apparemment primitif, n'est en réalité qu'une métastase, et où le traitement (à savoir l'exérèse) serait illusoire.

Partout ailleurs, devant l'impossibilité d'un diagnostic certain avant l'examen histologique, la thoracotomie s'impose.

Citons pour mémoire les diagnostics les plus importants :

- les tumeurs bénignes type fibrome, tumeur à cellules myo-épithéliales (REBOUL)
- les pseudo tumeurs post-inflammatoires (DAVIS et IVERSON) surtout si celles-ci sont composées uniquement de fibroblastes (IVERSON).
- les tumeurs bronchiques
- et enfin le carcinome "oat cell" avec lequel le sarcome pulmonaire a été si longtemps confondu.

Enfin rappelons 2 autres diagnostics :

- le rhabdomyosarcome soulevé par IVERSON
- le schwannome malin soulevé par REBOUL.

Diagnostic de la nature primitive de la tumeur

En 1954, NOEHREN insiste particulièrement sur la fréquence des métastases pulmonaires, au cours de l'évolution des sarcomes des parties molles, ou des muscles. Et il insiste sur la nécessité d'une autopsie aussi complète que possible, et sinon, un laps de temps suffisamment important sans découverte de foyer initial.

Pour SANTY, il faut en plus que les antécédents de ces malades soient vierges de toute tumeur, même bénigne, même très longtemps auparavant.

IV - LES VARIETES ANATOMO-CLINIQUES

Nous avons relevé dans la littérature tous les cas de sarcomes pulmonaires primitifs (fibrosarcomes et leiomyosarcomes) qui répondaient à nos critères, et qui surtout avaient été suffisamment étudiés et suivis pendant les mois ou années suivantes de leur découverte. Nous en avons retrouvé 54 cas qui se divisent comme suit :

- 25 fibrosarcomes
- 22 leiomyosarcomes
- 7 sarcomes à cellules fusiformes (ainsi isolés par un certain nombre d'auteurs. Nous les avons donc analysés dans une catégorie à part, bien qu'ils nous semblent sans aucun doute faire partie des fibrosarcomes).

Nous étudierons chacun des groupes séparément avant de faire un tableau récapitulatif.

A. LES FIBROSARCOMES

- 1) Age : jusqu'à 20 ans : 7 cas
entre 30 et 60 ans: 11 cas
entre 60 et 65 ans: 7 cas

Donc l'âge moyen serait aux alentours de l'âge moyen, plutôt avancé.

- 2) Sexe : on retrouve 20 hommes atteints sur les 25 cas considérés.

- 3) Durée des symptômes avant la découverte du fibrosarcome :

5 cas : 15 jours avant.	2 cas : 6 mois avant
6 cas : 3 mois avant	2 cas : 2 mois avant
5 cas : 2 ans avant	3 cas : 9 mois avant
	3 cas : Ex. syst.

Il est difficile d'en tirer la moindre conclusion.

4) Les signes révélateurs cliniques

Dans 20 cas, il s'agit de signes pulmonaires.

Dans 4 cas, d'une altération de l'état général isolé.

Dans 1 cas, d'une découverte systématique.

5) L'aspect radiologique

Dans 20 cas se présente sous forme d'image arrondie, accompagnée dans 3 cas d'épanchement pleural et dans un cas de déplacement du médiastin. Dans un cas, il existait une opacité de tout un hémithorax.

6) Le siège

Dans 12 cas, le lobe inférieur était atteint (6 à Dte et 6 à Gauche).

Dans 7 cas, le lobe supérieur gauche.

Les 5 autres cas intéressent les autres lobes (LS LM drt et LM G.).

Dans un cas, tout l'hémithorax G. était envahi.

7) Les examens bronchoscopiques

étaient positifs dans 5 cas sur les 25 considérés = 20 p.cent et permettraient une ponction-biopsie positive dans 2 des 5 cas = 8 p.cent.

8) Les examens macroscopiques et microscopiques

étant souvent incomplets, nous n'avons pas d'éléments comparatifs pour les 25 cas. Nous pouvons juste indiquer :

Macroscopie :

- 6 tumeurs avaient plus de 10 cm
les autres avaient entre 1 et 6 cm.
- 14 tumeurs étaient gris blanchâtre, ou gris jaunâtre
- 7 tumeurs étaient fermes, 5 étaient molles
- 7 étaient très adhérentes
et enfin 16 avaient des zones de nécrose et d'hémorragie.

L'aspect histologique est souvent peu décrit en dehors du diagnostic définitif. Soulignons simplement que le plus souvent, il est bien différencié et qu'il existe peu de mitose.

9) L'évolution et le pronostic

- Sans traitement, l'évolution était mortelle dans tous les cas (3 cas relevés dans cette étude).

- Dans 7 cas, la guérison apparaît totale (dans des délais de 3 ans au moins) après l'intervention.

Les premiers signes étant apparus 2 mois au maximum auparavant.

Dans tous les autres cas, la mort est survenue dans un délai de 3 mois à 2 ans après l'intervention. Dans ces cas, les signes cliniques étaient présents depuis plus longtemps (3 mois au moins pour 7 cas, 1 an ou 2 pour le reste).

Les métastases sont rares et tardives.

Le plus souvent : récidive in situ dans
4 cas

métastase pulmonaire dans 3 cas

" pleurale dans 3 cas

" hépatique dans 3 cas.

Pour le reste, quelques rares atteintes : os, ovaire, ganglion.

B. LES LEIOMYOSARCOMES

1) Age : jusqu'à 20 ans : 4 cas
entre 30 et 60 ans : 10 cas
entre 60 et 70 ans : 8 cas

Donc l'âge moyen serait aux alentours de 60 ans.

2) Sexe : 14 hommes pour 8 femmes.

3) Durée des symptômes

Dans 11 cas, les signes dataient de 2 mois.

Dans 4 cas, de 6 mois.

Dans 3 cas, de 1 an.

Dans 1 cas, de 1 semaine.

4) Les signes révélateurs cliniques

Dans 21 cas, il s'agissait de signes pulmonaires.

Dans 1 cas, d'une découverte radiologique.

5) L'aspect radiologique

Dans 16 cas, donnait une image arrondie

Dans 5 cas, un poumon opaque

Dans 1 cas, s'accompagnait d'épanchement pleural.

6) Le siège

Dans 12 cas le lobe inférieur était atteint (6 à droite et 6 à gauche).

Dans 3 cas, tout un hémithorax est atteint.

Les 7 autres cas intéressent le lobe supérieur.

Aucune atteinte du lobe moyen.

7) Les examens bronchoscopiques

Etaient positifs dans 6 cas sur 21, et permettaient une ponction biopsique qui s'avérait positive dans 4 cas.

8) Au point de vue anatomo-pathologique,
les mêmes réserves s'imposent que pour les fibrosarcomes.

Macroscopie :

6 tumeurs entre 6 et 9 cm

3 tumeurs de plus de 10 cm

le reste entre 1 et 3 cm.

- . adhérentes pour la plupart (9/22)
- . encapsulées pour beaucoup (6 cas)
- . gris blanchâtre
- . 5 tumeurs sont fermes, 2 sont molles.
- . auraient tendance à être moins nécrotique et moins hémorragiques que les fibrosarcomes (8 cas).

9) L'évolution et le pronostic

- Sans traitement, l'évolution est mortelle:
2 cas :
le 1er : 2 mois après les premiers signes,
le 2e : 2 ans après les premiers signes
(le malade ayant refusé l'intervention).
- Dans 11 cas, après intervention, la guérison apparaît totale (recul allant jusqu'à 21 ans). Les premiers signes cliniques étaient apparus dans des délais très variables (une semaine jusqu'à un an).
- Dans 9 cas, la mort est survenue dans des délais variant de quelques jours à quelques mois.
 - . Dans 4 cas sans autre localisation.
 - . Dans 5 cas avec des localisations métastatiques aux poumons, foie, plèvre, peau et cuisse droite.

C. LES SARCOMES FUSO-CELLULAIRES

- 1) Age : très variable, depuis 11 ans jusqu'à 68 ans.
- 2) Sexe : 6 hommes pour une femme.
- 3) Durée des symptômes : elle est très variable, depuis la découverte systématique jusqu'à des manifestations cliniques datant de plus de 2 ans.

4) Les signes révélateurs cliniques :

Dans 5 cas ils sont pulmonaires

Dans 2 cas, ils n'existent pas, les sarcomes fuso-cellulaires ayant été des découvertes à l'occasion de radiosystématique.

5) Les signes radiologiques :

Dans les 7 cas, on a une image arrondie.

6) Le siège :

Le sarcome se situe avec une égale fréquence dans chacun des lobes et dans chacun des hémithorax.

7) Les examens bronchoscopiques

N'ont jamais donné de résultats positifs.

8) La macroscopie est peu détaillée.

Dans la majorité des cas, on la retrouve encapsulée (2 cas), gris blanchâtre, plutôt molle (2 cas), que ferme (1 cas), parfois peu nécrotique (2 cas).

9) Dans l'évolution et le pronostic,

on peut signaler que les 2 cas où la découverte tumorale a été mortelle dans des délais variables (de 4 mois à 18 mois), après qu'on ait pratiqué la pneumonectomie (environ 3 mois après les 1er signes cliniques).

V - LE PRONOSTIC ET LE TRAITEMENT

Devant la difficulté d'établir un pronostic d'après l'aspect histologique, (voir plus haut) la seule attitude possible consiste à opérer. D'autant plus que la majorité des auteurs s'accordent à dire que le

sarcome pulmonaire primitif est une tumeur toujours localisée à métastase rare et tardive, donc justiciable d'exérèse complète.

Ils réservent la radiothérapie et les antimitotiques aux patients inopérables ou porteurs d'une autre localisation (BRINDLEY 1959).

Il apparaît donc que le pronostic est fonction de l'intervention, d'autant meilleur que celle-ci a été précoce après la découverte de la maladie, et qu'elle a été totale et complète, d'où la fréquence des pneumonectomies.

Nous analyserons plus précisément les thérapeutiques appliquées aux cas de la littérature analysée ici.

1) La radiothérapie

- Utilisée dans 4 cas, 3 fois conjointement à la chirurgie (SANTY, REBOUL et FELDMAN) l'évolution a été mortelle dans tous les cas, avec des délais allant de 5 mois à 1 an $\frac{1}{2}$. Pour le 4e, rapporté par WATSON, trait uniquement par radiothérapie, la mort n'a pas été surprenante, cette thérapeutique ayant été instaurée devant l'inopérabilité de la tumeur (le délai ayant été de 6 mois).

- Utilisée en cas de récurrence dans 3 cas (IVERSON en 54, FELDMAN en 57, GERBASI en 59) ; l'amélioration n'a pas été nette et le malade est mort dans des délais variant de 5 mois à 1 an.

Au total, la radiothérapie semble peu efficace sur l'évolution de la maladie, quoique dans un cas, (REBOUL) elle aurait eu un

effet remarquable sur la récédive in situ, avec amélioration nette pendant 5 mois.

2) La chirurgie

C'est la pneumonectomie qui apparaît actuellement comme le seul traitement valable de cette affection : sur les 54 cas étudiés, 45 cas ont été opérés.

Pour les 9 autres, il s'agissait soit de refus d'intervention soit de tumeur trop étendue pour intervenir, soit d'un état général trop précaire pour supporter l'intervention.

. Dans 1 cas le fibrosarcome ayant été exsecté (CURRY et FUCHS) il n'y avait plus d'indication à la chirurgie.

. Dans 10 cas : lobectomie : 6 guérisons
4 décès : 1 semaine à 3 ans.
mais il faut tenir compte du fait que cette indication était portée dans des tumeurs très localisées, donc de développement théoriquement récent.

. Sur les bilobectomies, dans un cas on a eu une guérison, l'autre cas a eu une évolution mortelle en 4 mois.

. Dans les 9 cas restants, on a juste fait une résection locale, dans 5 cas on a eu une guérison, les 4 autres sont morts dans des délais variant de 6 mois à 18 mois. Mais il faut mentionner la même réserve qu'au paragraphe précédent.

Au total, la chirurgie, bien que grevée d'une lourde mortalité (53 p.cent), semble être le seul traitement valable. Soulignons

encore cependant, que le pronostic est fonction de la précocité de l'intervention, et que dans tous les cas non opérés, ont été mortels dans des délais variant de quelques semaines à quelques mois.

VI - TABLEAUX SYNTHÉTIQUES

Nous avons établi des tableaux groupant des cas relevés dans la littérature, inscrits dans l'ordre chronologique depuis BALL jusqu'à REBOUL.

Explication des signes utilisés dans ces tableaux :

- + : Positif
- ± : Douteux, si il s'agit de la bronchoscopie cela signifie que la tumeur n'était pas visible directement.
- : Négatif
- O : Non fait
- EG : Etat général
- BP : Bien portant.

T A B L E A U X

Auteurs	Age	Sexe	Durée des sympt.	S. Révél.	Radio	Siège	Bron- cho- scopie	PB	N°
REBOUL (1965)	41	M	3 mois	Doul.thorac. Expect. Hé- mopt. Fièvre modérée	Im. ronde + crois- sant clair	LID	+	-	1
De MATTEIS (1964)	21	M	3 mois	Doul.Thorac. Expect. Hémopt. Fièvre mo- dérée	Im. ronde +deplect. médias- tin	LSG	+	-	2
DYSON (1964)	54	M	4 mois + 3 ans	Toux - Expt. hémopt.	Im.nodul. +épanct. pleural	LSG	-	-	3
DUMONT (1963)	50	M	2 mois	Toux-Expect. hémopt.	Im.ronde	LSD LMD	-	-	4

N°	Traite- ment	Histol.	Macroscopie	Histoire post-op.	Gg	Métast.	Evol. à long terme
1	Résec- tion segm.+ Radiot.	F.S.+ cell. lipoph.	Tumeur arrondie noirâtre.Centre kystique hémorrag. Coque blanche, friable	Récidive in situ 3 mois après	-	Foie Poumon G.	Mort 1 an après interv. 17 mois après les lers signes
2	Pneu- monect.	F.S.	Masse arrondie, ferme+aires nécro- tiques hémor.blanc rosâtre bien limi- té du parenchyme sain 8x9x10cm	Récidive in situ 2 mois et demi après	-	-	Mort 3 mois après interv. 6 mois après les lers signes
3	Lobec- tomie	F.S. +infiltr. pt.art. +obs. bronch. p.tum.	Masse arrondie grise+aires blanc- grisâtres et hémor- ragiques 3 cm		-	-	B.P. 14 mois après interv.
4	Pneu- monect.	F.S.	Masse très adhé- rente	Récidive in situ 3 m après	-	-	Mort 3 mois ap.interv. 5 m.ap.lers s.

Auteurs	Age	Sexe	Durée des sympt.	S. Révél.	Radio	Siège	Bron- cho- sconie	PB	N°
DUMONT (1963)	61	F	13 m.	Alt.de E.G.	Im. ronde	LID	0	-	5
	51	F	3 mois	Br.Pneumonie	Im. ronde	LIG	+	-	6
	61	M	1 an	Toux-Expect. Hemopt. Epitaxis	Im. ronde	LSD	+	-	7
JAUMES (1962)	61	M	1 sem.	Toux	Im. ronde	LSG	0	0	8
	62	M	4 mois	Toux-Expect. hemopt.Alt. de E.G.Doul. thorac.	Opacité totale+epanc. pleural	PG	-	0	9
HERING (1962)	41	M	2 ans	Toux Expect. hemopt.Alt. de E.G.	Im. ronde	LIG	+	+	10

N°	Traite- ment	Histol.	Macroscopie	Histoire post-op.	Gg	Métast.	Evol. à long terme
5	Lobec- tomie	Fibre-Ra- ticulo- Sarcome	Masse non adhé- rente		-	-	B.P. 18 mois plus tard
6	Pneu- monect.	F.S.	3 masses - LS - LI - Lingula	Récidive in- situ 30 m. après	-	-	Mort 33 mois après interv. 36 m.ap.les lers signes
7	Pneu- monect.	Sarcome leiomyo- blast.	Tumeur volumi- neuse nécroti- que	Rechute 2 mois après	-	-	Mort 18 m.ap. les lers signes 2 m.ap.interv.
8	Lobec- tomie	F.S.	Tumeur volumi- neuse centre né- crotique blanc. encapsulée		-	-	
9	Pneu- monect.	LMS	Tumeur adhéren- te à la paroi		-	plèvre	Mort 10 m.ap. les lers signes 6 mois après interv.
10	Pneu- monect.	F.S.	Tumeur adhéren- te au médiastin		-	-	BP. 5 ans après interv.

Auteurs	Age	Sexe	Durée des sympt.	S. Révél.	Radio	Siège	Bron- cho- scopie	PB	N°
SHAW (1961)	60	M	6 mois	Dyspnée-Expect. hemopt.Alter. de E.G. Fébri- cule	Im.ronde	LID	-	-	11
HAVARD (1960)	37	M	2 mois	Toux-Expect. hemopt. Dyspnée	Im.ronde	LIG	0	0	12
GLENNIE (1959)	47	F	2 mois	Toux-Expect. hemopt.Dysp- née-Alter. de l'E.G.	Im.ronde	LID	+	+	13
	46	F	1 mois	Dyspnée	Pttes mas- ses ds les 2 champs 1 Im.ronde	LIG	0	0	14

N° Traite- ment	Histol.	Macroscopie	Histoire post-op.	Gg	Métast.	Evol. à long terme
11 Lobec- tomie	LMS	Masse volumineuse arrondie, gris- blanc. et rose Centre nécrotique 13 cm		-	-	Mort 1 semaine après interv. 6 mois après les lers signes
12	LMS très vasc. + thr.v.	Tumeur volumineuse Nécrose-hémorragie adhérente-Médias- tin-Diaphragme- plèvre-Péricarde 11x12x13 cm		-	-	Mort 1 semaine après admission (hémoptysie) 2 m.ap.1. signes
13 Bile- becto- mie	LMS	Tumeur arrondie envahissant les V.Pulm. jusqu'au péricarde 6x6cm		-	-	BP 3 ans après interv. (fibrome 5 ans avt.pas de s.malignité)
14 Thora- cotomie	LMS	Tumeur arrondie ferme, bien limi- tée 0,6 à 6 cm		-	-	

Auteurs	Age	Sexe	Durée des sympt.	S. Révél.	Radio	Siège	Bron- cho- scopie	PB	N°
BRINDLEY (1959)	64	M	8 mois	Doul. thorac. Expect. Hemop. Toux, Fièvre	Masse arron- die qui a doublé en 5 mois	PG	-	-	15
GERBASI (1959)	2	M	15 j.	Dyspnée, Fièvre, Alt. de E.G.	Masse ar- rondie	LID	0	0	16
AGNOS (1958)	52	M	6 mois	Doul. thorac. toux, Alter. de E.G.	Masse ar- rondie ds LSD $\frac{1}{2}$ inf. PD opaque	LSD {LID IMD	+	-	17
	57	M	2 mois	Doul. thorac. Expect. he- mopt. toux	Masse ar- rondie	LIG	-	-	18

ment			post-ope.		long terme
15	Pneumomectomie	F.S.	Tumeur arrondie, ferme - nécrose-hémorragie	+	Mort 1 an ap.interv. (Sarcomatose disséminée)
16	Pneumomecto.	F.S. anapl.	Tumeur arrondie, ferme, uniformt. grise. Hémorragie. Nécrose+adhérence pleurale+pseudocapsule fibreuse	-	Poumon G. Mort 13 m. ap. lers sig. 13 m. après interv.
17	Pneumomect.	LMS	Tumeur ferme ds LID blanche, adhérente péricarde et plèvre LMD:masse idem	-	Mort 18 m. ap.interv. 2 ans ap. lers signes
18	Pneumomect.	LMS	"Pamplémousse" blanc jaunâtre, mou 12x9 cm	-	Mort 2 m. ap.interv. 4 m. après lers sig.

Auteurs	Age	Sexe	Durée des sympt.	S. Révél.	Radio	Siège	Bron- cho- scopie	PB	N°
ROBB (1958)	2j.	M		Matité du PG	PG opaque	PG	0	0	19
OCHSNER (1958)	19	M	1 an	Doul.thorac. Expect.hémop. Toux, Dyspnée Alter.E.G.	PG opaque +épancht. pleural	PG	+	+	20
HEWLETT (1958)	23	M	3 ans	Doul.thorac.	Im.ronde	LID	-	-	21
YACOUBIAN (1958)	29	F	1 sem.	Toux, Doul. thorac.Hé- moptysie, Fièvre	Ombre dif- fuse	LID	+	+	22
TOCKER (1957)	21	M	3 mois	Alter.de E.G Dyspnée Fièvre	Masse ronde +nodules aberrants +épancht. pleural	LIG	0	-	23

N°	Traite- ment	Histol.	Macroscopie	Histoire post-op.	Gg	Métast.	Evol. à long terme
19	Pneumo- nect.	F.S.	Masse molle, jaunâtre en partie encapsulée lobulée+travées		-	-	B.P. 10 m. après
20	Pneumo- nect.	LMS	Tumeur dense, rose pâle (+zones plus sombres) ferme		-	-	B.P. 21 ans après
21	Segmen- tect.	LMS	Tumeur dense, friable bien circonscrite, non encapsulée, lég.t. lobulée	5 mois ap., masse ds LSD Pneumo- nectomie	-	LSD	B.P. depuis la 2e interv.
22	Pneumo- nect.	LMS	Masse blanche arrondie bien limitée+zones hémorragiques		-	-	B.P. 7 ans après in- terv.
23	Lobec- tomie	LMS	Masse non encapsulée clivable, homogène, brun jaun.+nécrot. centrale adh. plèvre llem	4 mois:mét. cut. 6 mois:"pl. 9 mois:" cuisse d.	+	PG Peau Cuisse droite	Mort 9 m. ap.interv. 1 an apr. lors signes

Auteurs	Age	Sexe	Durée des sympt.	S. Révél.	Radio	Siège	Bron- cho- scopie	PB.	N°
GARNUNG (1957)	37	M	3 mois	Doul. thorac. Expect. hémopt. Alter. E.G.	Masse ron- de à con- tours nets	LIG	-	0	24
MERRITT (1957)	8	F	1 an	Doul. thorac. Dyspnée, Toux Alter. E.G.	Im. ronde bien limi- tée	LSG	+	0	25
FELDMANN (1957)	11	F		Toux Expect. hémop.	Im. ronde	LIG	-	-	26
	13	F	3 mois	Doul. thorac.	Im. ronde	LIG	+		27
	35	M	3 mois	Alter. E.G. Rhinorrhée hémopt. Hémoptysie	Im. ronde kystique	LMG	-	-	28

	ment		post-op.		terme
24	Pneumonect.	FS. très vascul.	Masse mollesse, encéphaloïde Nécrose+hémorragie	-	Mort 3 mois après interv. 6 mois après les lers signes
25	Lobectomie	LMS	Masse ovale, dense. Aspect lardacé à la coupe. Pas de zone hémorrag. 7x6 cm	0	BP. 5 ans après interv.
26	Lobectomie	Sarcome pleiomorp. Peu de mitose	Masse molle, à centre jaunâtre plus dure. Nécrose-Hémorragie 5 cm	0	BP. 3 ans après interv.
27	Lobectomie après Radio. thé. 6m.	F.S.	Masse ferme, adhérente à paroi costale. Aires nécrotiques	+	Mort 5 mois après interv. 8 mois après les lers signes
28	Segment.	Tissu sarcomeux paroi kyste infiltrant	Tissu nécrotique hémorragique	0	Mort 18 m. ap. interv. 21 m. ap. lers signes

Auteurs	Age	Sexe	Durée des sympt.	S. Révél.	Radio	Siège	Ren- cho- scopie	P.B.	N°
HICKS (1957)	79	M	2 mois	Toux, Expect. hémopt. Dyspnée	Infiltr. des 2 poumons Masse ron- de au hile dt.	LSD	-	-	29
GALY TOURAINE (1955)	32	M	Rx. Syst. (3ans)	-	Im. ronde ayant augm. 3 ans ap. et doublée en 2 mois après	LSD IMD	-	-	30
	11	M	qq. j.	Toux, Alter. de l'E.G.	'Orange'	IMD	-	-	31
	67	M	2 ans	Hémoptysies	Im. ronde	LMG	0	-	32
	48	M	8 j.	Episode grippal	Im. ronde	LID	+	0	33

	ment		post-op.	08	Foie	terme
29	0	Myosarcome cell.musc. ss Peu de collagène	Tumeur blanchâtre nécrotique- grasse-Petits nod. blanch.circons. 9 cm	0	Foie	Mort qq.jours après hospital. (20 AP)
30	Bilobectomie	FS	Tumeur lourde, dense adhérente à paroi thorac. +Prolongt.ds Br.Lob.Moy.12cm	0	0	Mort 4 mois après interv.
31	Pneumonect.	Sarcome à cell.fusi- forme	Grosse masse blanchâtre+nodules dans parenchyme voisin	0	0	Mort 4 mois après interv.
32	Pneumonect.	Sarcome à cell.fusi- siforme	Masse arrondie nécrotique+prolongt.ds bronche segmentaire	0	0	BP.4 ans après
33	Pneumonect.	F.S.	Orange, type encéphaloïde friable, bien encapsulée.Nécrose+bourg.poly.ds m. de Nelson.	0	0	BP. depuis interv.

Auteurs	Age	Sexe	Durée des sympt.	S. Révél.	Radio	Siège	Bron- cho- scopie	PB	N°
SANTY (1956)	11	M	3 mois	Toux - Alter. de E.G.	Im. ronde	LSD	-	-	34
HOCHSBERG (1955)	43	M	5 mois	Doul. Thorac. Toux, Dyspnée Expect. hémop. Asthénie	Im. ronde	LSG	0	0	35
	62	F	2 ans	Doul. Thorac. Toux		2/3 inf. du PD	0	+	36
NOEHRN (1954)	61	F	2 ans	Dyspnée, Toux Doul. Thorac. Fièvre	Opacité du LID+épanc. pleural	LID	-	-	37
WATSON (1954)	57	M	10 m.	Dyspnée, Doul. Thorac. Toux	Im. ronde	LID LMD	+	-	38

ment			post-op.		terme
34	Pneumo-nect. +Radio-th.	Sarcome à cell.fu-siforme		0	Mort 17 mois ap.interv. 20 m.après lers signes
35	Pneumo-nect.	FS.+atypies nucl. +qq.mitoses		0	Mort 24 jours apr.interv. 6 mois après lers signes
36	Thora-cot.	FS.		+	? trop étendu pour être opéré
37	0	Sarcome fibroblast. Peu de mitose.Embolie K bronchiales		0	Mort 25 j.ap.admission (tum.pelvienne opérée)
38	Pneumo-nect.	LMS		0	BP.6 ans après interv.

Auteurs	Age	Sexe	Durée des sympt.	S. Révél.	Radio	Siège	Bron- cho- scopie	PB	N°
WATSON (1954)	62	F	1 mois	Dyspnée, Toux	Im. ronde à limite in- férieure net- te	LSG	0	0	39
	66	F	3 mois	Dyspnée, DouL. thorac. Toux	Opacité bien limitée le long du bord G du coeur	LIG	0	0	40
	66	H	Rx Sy.		Opacité ar- rondie homo- gène	LID	0	0	41
	67	F	2 mois	Toux, DouL. thorac. Expec. grise	Im. ronde	LIG	±	+	42

	diagnostic	macroscopie	histologie post-op.	gg	metast.	Evolut. a long terme
39	Excision	LMS	Tumeur bleuâtre aplatie, ferme, bien encapsulée, irrégulière adhérente à la plèvre 9x7x7 cm	0	0	BP. 5 a. ½ ap. interv. 6 ans après les lers signes
40	Radio-thér. car ré-sec. imp.	LMS	Tumeur kystique adhérente à plèvre-péricarde-diaphragme. Nodules pleuraux 1x0,5 cm	3 mois après interv. aggravation brutale		Mort 6 m. ap. interv. 9 mois après les lers signes
41	Emision	LMS	Masse ferme, polylobée, grosst. arrondie, adhérente, non envahissante encapsulée, gris foncé moyent. ferme + nécrose	0	0	BP 12 ans après intervention
42	Refus	Myosarcome	Pas d'autopsie	Alter. de E.G.		Mort 2 ans ap. lers signes

Auteurs	Age	Sexe	Durée des symp.	S. Révél.	Radio	Siège	Bron- cho- scopie	PB	N°
IVERSON (1954)	28	H	Rx.syt.		Kyste	LSG	0	-	43
	60	H	Rx.syst.		Im.ronde	LSD	-	-	44
	47	H	2 mois	Doul.thorac.	Im.ronde	LIG	-	-	45
KILLINGS- WORTH (1953)	7	F	6 mois	Alter.de EG Doul.thorac.	Opacité de tt un hémith.+épanch. pleural	LIG	+	+	46
JOHNSON (1952)	52	H	2 mois	Doul.thorac. Toux, Alter. de E.G.	Opacité dense	LSD	+	-	47

N°	Traitement	Histol.	Macroscopie	Histoire post-op.	Gg	Metast.	Evol. a long terme
43	Lobectomie	Sarcome à cell.fusiforme de la paroi	Aspect kystique circonscrit		0	0	BP. 4 ans après
44	Lobectomie	Sarcome à cell.fusiforme	Masse solide circonscrite arrondie, gris-blanchâtre 9x5 cm		0	-	BP. 3 ans après
45	Lobectomie	Sarcome à cell.fusiforme peu différenciée+Nécrose	Tumeur friable lobulée, grise	Récidive in situ Radiothérapie	0	-	Mort 1 an après interv. 14 mois après les lers sig.
46	Pneumonect.	IMS très vis.Cell.à limite peu nette	Tumeur arrondie ferme, adhérente s'étendant ds V.pulm.gris.bl. 7 cm		0	-	BP 12 ans après interv.
47	Pneumonect.	IMS	Masse molle, blanc.moirée+ foyers nécrot.		0	-	BP 2 ans après interv.

Auteurs	Age	Sexe	Durée des sympt.	S. Révél.	Radio	Siège	Bron- cho- scopie	PB	N°
VERSTRAE- TEN (1951)	34	F	2 ans $\frac{1}{2}$	Doul. thorac. Hémoptysie	Im. ronde bien limi- tée	LSG	-	0	48
MISHKIN (1951)	65	F	1 m. $\frac{1}{2}$	Alter. E. G. Dyspnée, Toux, Fièvre	Masse au bord G du coeur	LSG	0	0	49
CURRY (1950)	13	F	1 m. $\frac{1}{2}$	Doul. thorac. Toux			+	+	50
CASTLEMAN (1945)	65	H	9 mois	Alter. E. G. hippoc. digi- tal, ostéopa- thie hyper- troph.	2 opacités arrondies	LID	0	0	51

ment			post-op.		long terme
48	Pneumonect.	Sarcome fusocellulaire très vascular. peu mitose, capsule fibreuse. Hem. intra cap. + cell. spumeuse	Tumeur encapsulée renfermant masse jaunâtre de consistance gélatineuse, encéphaloïde	0	-
49	Refus	Myosarcome dentité et morphol. cell. varie d'1 pt. à l'autre	Masse blanchâtre, envahissant poumon, plèvre, péricarde, bien limitée, centre nécrot. + ppts nodules tum. pér.	1 mois après : tt le P. G	Mort 8 j. après hospital.
50	Expect. tumeur	F.S. + mitoses nb. + capsule bien limitée	Masse cf" amande" gris-rose sur face lisse gris. homogène	2 mois après récidive in situ	RP. 4 ans après
51	Pneumo-	F.S.	Tumeur ronde, b. encapsulée, qq. zones nécrot.	1 m. ap. épancht. pleural	Mort 3 m. ap. int. 1 an. lers signes

Auteurs	Age	Sexe	Durée des sympt.	S. Rével.	Radio	Siège	Bron- cho- scopie	PB	N°
STEWART (1939)	12	F	5 m. ½	Alter. de E. G	Opacité de la ½ PG+épanc. pleural	LSG	0	0	52
MALLORY (1938)			15 j.	Doul. thorac.	Opacité bien li- mitée	LSG	-	0	53
BALL (1931)	57	H	2 ans	Alter. de l'E. G. Toux	Opacité arrondie homogène	LIG	0	0	54

N°	Traitement	Histol.	Macroscopie	Histoire post-op.	Gg	Métast.	Evol. à long terme
52		FS	Masse bien limitée jaune sale + abcès qq. cavités en rayon de miel 12x14,5x9,5		-	-	Mort 2 m. ap. hosp. 7 mois ½ après les lers signes
53	Résection	FS	Tumeur dense, adhérente à plèvre, à 2 cotes - Dure - blanche - fibreuse, arrondie. qq. ilots en DH de la masse				Bp. 3 ans après
54		FS	Tumeur ferme, à surface grisâtre, mamelonnée + zones irrég. jaunâtres de nécrose			-	Mort 7 mois après intervention. 2 a. ½ après les lers signes

DEUXIEME PARTIE

ETUDE PERSONNELLE

I - OBSERVATIONS

OBS. 1 - FAB ... Gérard, jeune homme âgé de 29 ans, hospitalisé en juin 63 pour altération de l'état général :

- . douleurs thoraciques droites
- . fièvre à 38°,5

Tous signes ayant débuté à peine 1 mois auparavant.

- La radio montre une opacité complète de son hémithorax droit. On conclut à une pleurésie ; la ponction refaite à plusieurs intervalles (3 en 1 mois) montre un liquide très hémorragique. On ne retrouve pas de germe. La recherche de cellules néoplasiques est négative.

La bronchoscopie faite alors est négative.

La ponction-biopsie pleurale montre une pachypleurite fibreuse. Aucun signe de tumeur.

- Bien que en l'absence de preuve bactériologique, le malade est mis aux bactériostatiques et au Cortancyl.

- Après une légère amélioration de son état général, le malade est envoyé en Sanatorium en septembre 63 ; mais son état loin de s'améliorer, empire très nettement et il est réhospitalisé à l'Hôtel Dieu en novembre 63 avec :

- . altération importante de son état général
- . et surtout un syndrome de compression médiastinale impressionnant
- . avec bouffissure du visage

- . tachycardie
- . voix éteinte par paralysie récurrentielle
- . dyspnée
- . jugulaires turgescentes
- . circulation collatérale thoracique supérieure très développée.

- L'artériographie met en évidence la compression du tronc veineux brachio-céphalite gauche.

- L'image radiologique est toujours semblable.

- Par contre l'examen bronchoscopique apporte de nouveaux éléments (5 mois après le premier qui était négatif).

- . Compression postérieure de la bronche souche droite (orifice réduit à une fente).
- . Compression postérieure des bronches lobaires droites.

- La ponction biopsie faite à ce niveau est négative.

- L'aspiration bronchique n'apporte aucun renseignement.

- Devant la suspicion de tumeur maligne, le malade est alors mis à un traitement associant : Endoxan et Cortancyl.

- L'amélioration est nette et le malade sort de l'hôpital en décembre 63.

- Une nouvelle bronchoscopie (la troisième) faite en février 64 montrant une compression très importante de l'arbre bronchique empêchant le tube de passer dans la bronche supérieure droite, l'intervention est décidée bien que l'état général du malade soit nettement amélioré par le traitement:

Endoxan - Cortancyl.

- Le 6.3.64, 1 an après le début des signes, le malade subit une pleuro-pneumonectomie totale droite. Mais dans les suites opératoires, le malade fait une poussée thermique, la dyspnée s'accroît et il meurt le 12e jour après l'intervention, d'insuffisance respiratoire.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

EXAMEN MACROSCOPIQUE

La pièce prélevée est un poumon droit qui, après collapsus, mesure 23 cm sur 13. La surface externe de cette pièce est irrégulière. On reconnaît sur une étendue assez importante de la surface un parenchyme pulmonaire souple et recouvert d'une plèvre modérément et inégalement épaissie. On voit, surtout, que sur la moitié environ de la surface affleure une tumeur rougeâtre, qui tranche sur le parenchyme environnant par sa couleur rougeâtre et, surtout, par une irrégularité de sa surface. Quelques zones délimitées apparaissent çà et là mais il est difficile de faire la part du clivage chirurgical et des caractères propres de la tumeur.

La palpation de la pièce opératoire montre que le parenchyme non tumoral est souple. En revanche, la tumeur est, dans l'ensemble, plus dure que le parenchyme. Cependant, la palpation révèle qu'il existe des zones fermes et des zones molles. Jamais on ne perçoit une sensation de dureté. Les zones les plus molles sont perçues en périphérie.

Une coupe de la pièce est effectuée selon le plan de la bronche principale et de la bronche inférieure droites après catéthérisme de celles-ci par une sonde canelée. On se rend compte tout d'abord que les bronches ne sont pas tumorales. Les bronches du lobe supérieur, du lobe moyen et du lobe inférieur sont parfois refoulées par la tumeur. Parfois elles sont incluses dans celle-ci mais leur trajet intratumoral reste dépourvu longtemps de bourgeons endobronchiques comme s'il s'agissait tout simplement d'une compression extrinsèque. Finalement, les bronches se perdent dans la tumeur.

La tumeur est, en outre, étudiée sur de nouvelles coupes, parallèles à la première et qui, cette fois, ne passent plus par un plan bronchique.

Sur l'ensemble de ces préparations, on peut étudier avec soin la tumeur qui est essentiellement postérieure. Cette tumeur intéresse une partie du lobe supérieur, du lobe moyen et du lobe inférieur. Elle s'étend davantage vers la partie externe du poumon que vers la partie interne. En effet, elle mesure 23 cm sur 15 dans son secteur externe pour 17 cm sur 8 dans son secteur interne. Cette tumeur saille particulièrement dans le médiastin.

Les limites de la tumeur, vers le poumon, sont plus ou moins marquées selon les régions. Par endroits, les limites tumorales sont extrêmement nettes. Par ailleurs, elles sont plus floues et l'on a l'impression que le processus tumoral s'insinue dans le parenchyme avoisinant. Les limites tumorales sont surtout nettement indiquées en avant et en bas.

La tranche de section tumorale est très polymorphe ; surtout, son aspect varie d'un plan de coupe à l'autre. Dans l'ensemble, cependant, on peut se rendre compte qu'il existe une ulcération centrale et une couronne tumorale assez dure en périphérie.

Cette couronne tumorale a, d'ailleurs, une coloration et une consistance inégales selon les régions. La partie de la tumeur située dans le lobe inférieur est blanche, relativement ferme et homogène ; elle n'est pas délitée. A l'opposé, dans le lobe moyen et le lobe supérieur, la couronne tumorale est très molle, de coloration tantôt grisâtre, tantôt et le plus souvent, rouge. La simple palpation entraîne une fragmentation du tissu tumoral qui s'effrite avec la plus grande facilité. En certaines régions, le parenchyme tumoral a l'aspect d'un caillot de sang ou même celui d'un chorio-épithéliome.

La cavité néoplasique a des limites très imprécises car elle se prolonge sous la forme de fentes dans le parenchyme tumoral avoisinant. Cette fissuration de la tumeur a entraîné le détachement de lambeaux qui occupent une partie de la cavité. Dans l'ensemble, cette cavité intranéoplasique a la forme d'un croissant dont une corne atteint presque les limites postérieures et internes de la tumeur.

En résumé, on a mis en évidence une très volumineuse tumeur très molle, délitée, rougeâtre qui occupe la face postérieure du poumon et qui saille dans le médiastin. Au sens strict du terme, il s'agit d'une tumeur médiastino-pulmonaire, respectant les bronches.

EXAMEN MICROSCOPIQUE

Les cellules qui constituent cette tumeur sont identiques. Ce sont des éléments fusiformes à noyau généralement effilé. Quelques noyaux, en effet, sont arrondis ou ovalaires. Cependant, lorsque les noyaux sont très effilés, leurs extrémités sont pointues et non carrées. Le protoplasma est, dans l'ensemble, assez peu abondant. La chromatine nucléaire est assez dense et les nucléoles sont assez rarement différenciés.

Ces cellules se groupent en amas extrêmement denses. Dans ces amas, on distingue des groupements en faisceaux, en éventails et en tourbillons particulièrement nets.

Le stroma de cette tumeur est très peu abondant. Quelques vaisseaux sont identifiables mais, le plus souvent, la vascularisation est assurée par des fentes creusées en pleine tumeur.

Quelques remaniements s'observent dans cette tumeur ; ils sont constitués par un oedème qui dissocie les faisceaux tumoraux et par quelques zones fibreuses. On voit surtout de vastes plages de nécrose dans lesquelles on ne reconnaît que des ombres cellulaires ; parfois, même, aucun fantôme de cellule n'est observé et des filaments de fibrine apparaissent, alors, dans la nécrose.

L'étude topographique de cette tumeur permet de mettre en évidence, sinon une lobulation, du moins, quelques travées scléreuses parfois très épaisses qui parcourent la tumeur.

La périphérie de la tumeur a été étudiée sur un grand nombre de préparations. Dans l'ensemble, elle est marquée par une couche de tissu conjonctif épaisse et nette qui réalise en quelque sorte une coque plus ou moins épaisse. Cependant, il ne s'agit pas d'une véritable capsule car en maints endroits cette coque est envahie par des éléments néoplasiques. La coque tumorale est franchie, notamment en une région, où le sarcome s'étend librement vers le parenchyme pulmonaire. La tumeur occupe ainsi l'emplacement des alvéoles qui lui sont contiguës. Le parenchyme pulmonaire non tumoral est atélectasié près de la tumeur ; à distance, il est simplement collabé.

Sur certains prélèvements, on se rend compte que la tumeur a intéressé, également, la plèvre pariétale qui a été réséquée en même temps que le poumon. L'atteinte de cette plèvre est réalisée par des boyaux et par des plages tumorales qui se propagent librement dans la graisse sous-pleurale. Ces zones tumorales sont partiellement nécrosées. Sur l'une des coupes figure un récessus pleural qui est curieusement tapissé non par un mésothélium mais par des éléments tumoraux disposés en une couche assez épaisse.

En résumé : sarcome de type fibroblastique pur avec nécrose et extension pariétale.

OBS. 2 - L'enfant MAU... Chantal, âgée de 3 ans $\frac{1}{4}$, souffre d'une angine en septembre 1959 ; 7 mois après, elle fait un épisode pulmonaire avec fièvre à 38°, toux nocturne et une nette altération de l'état général.

- Elle est alors hospitalisée à Montfermeil le 15 novembre. L'examen découvre une matité de la base droite. La ponction pleurale ramène 20 cc de liquide hémorragique cependant que la radio montre une opacité de tout l'hémithorax droit.

- 10 jours plus tard, devant l'intensité de la dyspnée, elle subit d'urgence à l'Hôpital Saint Joseph une pneumonectomie droite.

- Les suites opératoires sont simples et la malade sort 15 jours plus tard.

- Malheureusement fin décembre, son état s'aggrave. Elle est réhospitalisée avec un épanchement purulent à droite où l'on retrouve outre des polynucléaires altérés, des staphylocoques dorés.

- Malgré une antibiothérapie massive, l'enfant meurt le 24.1.60 soit 4 mois après les premiers signes pulmonaires.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

EXAMEN MACROSCOPIQUE

La pièce opératoire mesure 14 cm sur 12. A la surface externe n'apparaît qu'en une région très limitée du lobe supérieur une zone de poumon reconnaissable. Tout le reste de la surface est formé d'une couenne blan-

châtre qui est revêtue d'une gigantesque efflorescence de bourgeons. Ceux-ci sont tantôt minuscules, de la taille d'une tête d'épingle en verre, tantôt volumineux mesurant jusqu'à 4 cm de diamètre. Leur répartition est inégale ; ils sont plus nombreux à la surface du lobe inférieur et du lobe moyen qu'à celle du lobe supérieur. Ils sont particulièrement marqués sur la plèvre viscérale diaphragmatique. Ces bourgeons sont le plus souvent jaunâtres ou grisâtres. Surtout leur consistance est extrêmement molle et ils se détachent au simple contact du doigt.

La zone de parenchyme non tumoral qui apparaît au niveau du lobe supérieur est grisâtre et revêtue d'une plèvre modérément épaissie.

La palpation de la pièce opératoire montre que les tissus prélevés sont d'une mollesse extrême. Il n'est pas possible de distinguer, à la palpation, ce qui ressortit, à l'intérieur de la pièce, au poumon ou à la tumeur.

Plusieurs coupes ont été effectuées sur cette pièce. L'une d'elles a été effectuée selon le plan de la bronche principale et de la bronche inférieure. On se rend compte immédiatement que le processus tumoral n'intéresse pas les bronches qui sont engainées par la tumeur, rétrécies mais jamais bourgeonnantes. Les grosses bronches ne sont même pas rétrécies et leur surface interne est parfaitement lisse.

La tumeur, étudiée sur la coupe passant par le plan bronchique et sur des sections parallèles à celle-ci, est très étendue. On a, ainsi, confirmation du fait qu'elle at-

teint tout le poumon à l'exception d'une partie du lobe supérieur et d'une zone qui, isolée en pleine tumeur, est entourée d'une couronne néoplasique de 6 cm d'épaisseur ; il n'est pas possible de préciser à quel lobe ressortit ce reliquat de poumon.

En effet, les limites de la tumeur sont très imprécises ; si, dans quelques régions, au niveau du lobe supérieur, en particulier, on peut les préciser, ailleurs, il est impossible de savoir où s'arrête le processus tumoral : parenchyme et tumeur sont également grisâtres et mous.

La tranche de section de la tumeur est presque blanchâtre et quelque peu ferme. Le plus souvent, la coupe apparaît grisâtre et la tumeur, à ce niveau est extrêmement friable. Par place, existent au sein du parenchyme tumoral de petites cavités de désintégration dont les dimensions ne dépassent pas quelques millimètres et qui sont taillées à l'emporte pièce.

En même temps que le poumon, a été enlevé un fragment de diaphragme envahi par la tumeur. Ce diaphragme est considérablement épaissi par une tumeur blanc-grisâtre assez homogène à la coupe. Surtout, le versant supérieur du diaphragme est hérissé de bourgeons, plus ou moins volumineux qui ressemblent exactement à ceux qui se voient à la surface du poumon.

En résumé, il existe une très volumineuse tumeur molle, friable, qui a envahi presque tout le poumon droit, qui bourgeonne à la surface du poumon et qui respecte les bronches. A cette lésion s'associe une exten-

sion tumorale du diaphragme qui bourgeonne dans la plèvre.

EXAMEN MICROSCOPIQUE

Les cellules qui constituent cette tumeur sont essentiellement polymorphes. On peut, ainsi, mettre en évidence les éléments suivants :

- des cellules fusiformes, très allongées, à noyau fusiforme dont les extrémités sont généralement assez effilées. La chromatine des noyaux est généralement très dense. Le protoplasma est assez peu abondant.
- des cellules polygonales ou arrondies, à noyau rond ou ovalaire, à chromatine dense.
- des cellules géantes tantôt uni tantôt plurinuclées. Les noyaux de ces cellules sont bourgeonnants, caricaturaux, polymorphes, défiant toute description. Ces noyaux sont très souvent mitotiques et les mitoses observées sont atypiques.

Ces diverses cellules sont groupées de façon très variable. Des plages assez étendues sont constituées, de façon homogène, uniquement par l'un des trois types cellulaires : fusiforme, arrondi ou géant. Bien souvent il existe un mélange de ces trois types dans un même champ microscopique. Dans ces zones complexes, la proportion respective de chacun des types cellulaires est très variable.

Le stroma de cette tumeur est peu abondant. Il est réduit, le plus souvent, à quelques

vaisseaux. Cependant, la vascularisation tumorale est, le plus souvent, assurée par des fentes et des lacunes vasculaires. En certaines régions, le stroma est très oedémateux et des lacunes microscopiques de désintégration sont observées.

La structure réticulinique de la tumeur est assez variable. Cependant, dans l'ensemble, la réticuline est relativement abondante, dessinant, sinon un engainement monocellulaire, du moins des engainements pluricellulaires.

Des zones de nécrose s'observent en plages très étendues. Cette nécrose a des contours polycycliques. On trouve, aussi, des zones hémorragiques qui consistent en une infiltration de zones tumorales par des globules rouges.

La limitation de cette tumeur est marquée, par places, par une couche de tissu conjonctif d'épaisseur fort inégale. Le plus souvent, aucune limitation conjonctive n'apparaît et la tumeur se propage, alors, librement dans le poumon. Cette extension intrapulmonaire réalise un envahissement des lumières alvéolaires les plus proches de la tumeur.

Le parenchyme pulmonaire non tumoral n'est pas modifié en dehors de quelques lésions banales de collapsus et d'atélectasie. La plèvre est généralement épaissie et fibreuse. Elle contient des vaisseaux à paroi musculaire épaisse.

Les prélèvements qui ont porté sur l'atteinte du diaphragme par la tumeur ont permis d'objectiver les modalités de l'atteinte de ce muscle. Le diaphragme est le siège

d'une extension de type fusiforme et gigantocellulaire. Les plages néoplasiques sont particulièrement nécrotiques et hémorragiques. Les faisceaux musculaires, encore reconnaissables, sont profondément remaniés à la suite d'une fibrose interstitielle très accusée.

En conclusion, sarcome polymorphe à cellules fusiformes, arrondies et géantes. Absence de différenciation musculaire.

°°°

OBS. 3 - DOS ... Françoise, jeune fille âgée de 26 ans, est hospitalisée en novembre 64 pour :

- . douleurs thoraciques gauches
- . expectoration hémoptoïque
- . fièvre autour de 38°

- Tous signes ayant débuté 3 mois auparavant.

La radio montre la présence de 2 masses arrondies dans le lobe inférieur gauche.

La bronchoscopie met en évidence la sténose partielle et souple de la bronche lobaire inférieure gauche.

La muqueuse est normale.

L'examen de l'expectoration montre un tissu nécrotique avec quelques cellules inflammatoires et aussi quelques "éléments à noyaux volumineux hyperchromatiques" qui pourraient faire penser à une origine tumorale.

- L'intervention est pratiquée le 30.II.64 (4 mois après le début des signes) et la ma-

lade subit une lobectomie inférieure gauche.

- Les suites opératoires sont simples à part un petit fébricule à 38° traité par antibiothérapie et la malade sort 10 jours après.

- Poussée pleurale début janvier 67.

- Décédée fin janvier 67.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

EXAMEN MACROSCOPIQUE

La pièce prélevée est le lobe inférieur du poumon gauche qui mesure 12 cm sur 13. La surface externe de cette pièce est constituée d'une part par la plèvre viscérale qui recouvre un parenchyme pulmonaire apparemment collabé. En une région assez étendue (7 cm sur 6), une tumeur affleure la surface du poumon. Cette tumeur est recouverte d'une membrane pleurale assez épaissie. Surtout, sa surface est irrégulière et bosselée. En certaines régions, apparaissent quelques zones délitées et effritées. Dans l'ensemble, la tumeur réalise une excroissance hémisphérique grisâtre ou rougeâtre.

La palpation permet de reconnaître deux zones distinctes. On identifie parfaitement le parenchyme pulmonaire, mou. On perçoit, aussi, la tumeur qui semble bien limitée du poumon et qui contient des zones de consistance différente. Certaines régions sont fermes ou rénitentes ; d'autres, à l'opposé, sont molles et très dépressibles.

On effectue une coupe de la tumeur selon l'axe de la bronche inférieure gauche après cathétérisme de celle-ci par une sonde cane-

lée. Ensuite, plusieurs sections, parallèles à la première, sont effectuées.

Sur la coupe effectuée selon le plan bronchique, on se rend compte que la bronche inférieure pénètre rapidement dans la tumeur qui l'englobe. Cependant, l'endobronche ne participe pas à l'atteinte tumorale et on ne voit aucun bourgeon dans la lumière bronchique. Il y a tout lieu de penser que la bronche inférieure a été simplement englobée par l'extension de la tumeur. L'étude des diverses tranches de section permet de démontrer que, contrairement à l'impression donnée par la radiologie, il y a une tumeur et non deux.

Cette tumeur est grossièrement ovalaire. Elle mesure 11 cm dans son plus grand diamètre et 2 dans le plus petit. Elle occupe la partie postéro-externe du lobe inférieur. En dehors, elle saille violemment dans la cavité pleurale ; en dedans d'elle, se trouve une collerette de poussoir de 2 cm d'épaisseur environ. Ce parenchyme pulmonaire est simplement collabé. Les limites entre la tumeur et le parenchyme sont, en général, nettes mais on ne voit aucune coque fibreuse. Ces limites sont tantôt rectilignes, tantôt festonnées.

Sur les tranches de section, le parenchyme tumoral apparaît très polymorphe. Dans la mesure où il est possible d'effectuer une systématisation, on peut distinguer deux régions. Dans les zones sous-pleurales, principalement, la tumeur est grisâtre ou blanchâtre. Sa consistance est relativement ferme mais non dure. Ces zones sous-pleurales constituent une sorte d'anneau dont l'épaisseur varie de 1 à 4 cm. Au contact du paren-

chyme pulmonaire, la tumeur a, sur une épaisseur de 3,5 cm, un aspect et une consistance bien différents. Elle apparaît, en effet, hémorragique, sombre et, surtout, nécrosée. La consistance est particulièrement molle et la simple palpation suffit à déliter et à fragmenter le parenchyme tumoral. Les limites entre ces deux zones ont un aspect variable selon les régions. Parfois, elles sont nettement tranchées et linéaires. Parfois, elles sont floues et elles forment une ligne brisée.

En résumé, on est en présence d'une tumeur intralobaire, assez bien délimitée du parenchyme pulmonaire, qui saille dans la cavité pleurale. Cette tumeur est en grande partie nécrosée et hémorragique ; elle englobe les bronches.

EXAMEN MICROSCOPIQUE

Les cellules qui constituent cette tumeur sont, en général, assez homogènes. Ce sont des éléments fusiformes, parfois allongés mais, parfois, globuleux et arrondis. Les éléments les plus fusiformes ont des noyaux assez effilés. Dans l'ensemble, la chromatine de tous les noyaux est assez dense.

L'architecture de cette tumeur comporte la juxtaposition de plages constituées par l'un des deux types cellulaires précités. Lorsque les plages sont constituées par des cellules fusiformes, on y voit des faisceaux, des tourbillons et des éventails composés de cellules tassées les unes contre les autres.

Une des particularités de cette tumeur est de comporter une disposition périthéliale

particulièrement nette. En effet, dans certaines régions existent des vaisseaux qui sont entourés d'un manchon de cellules tumorales particulièrement bien individualisées. Ces vaisseaux ont une paroi bien souvent réduite à un endothélium et certains représentent même, peut-être, de simples lacunes. Les éléments tumoraux, en disposition périthéliale sont, généralement, des cellules fusiformes qui s'ordonnent soit perpendiculairement soit obliquement par rapport à la cavité vasculaire.

Le stroma de cette tumeur est très particulier. Si, dans certaines régions, il est pratiquement inexistant, ailleurs, il est assez abondant ; il est, alors, le siège d'un oedème très marqué et, bien souvent, cet oedème fait place à de la fibrine et à des zones de désintégration qui réalisent des pertes de substance plus ou moins étendues. Il faut noter que les aspects périthéliaux ne s'observent uniquement que dans les zones où le stroma est abondant et oedémateux. Les vaisseaux et leur manchon tumoral sont, ainsi, séparés par de larges plages de stroma oedémateux.

La vascularisation de cette tumeur est donc assurée par des vaisseaux à paroi propre mais, aussi, par des lacunes et des fenêtures intra-tumorales.

L'étude de la réticuline a révélé une densité de fibres argyrophiles très marquée. Par places, il existe un engainement monocellulaire mais, le plus souvent, les fibres de réticuline engainent un amas de cellules.

La nécrose observée dans cette tumeur est d'importance variable selon les régions. En

tout cas, elle ne prend pas un caractère massif.

L'étude topographique de la tumeur a révélé, curieusement, l'atteinte d'une grosse bronche. La tumeur, en effet, se propage par contiguïté dans une péric bronche puis dans une endobronche. Elle enserre, ainsi, un ganglion sympathique et, surtout, des pièces cartilagineuses et des glandes. Cette bronche reste revêtue par une muqueuse cylindrique ciliée et l'on distingue, dans la portion la plus superficielle de la sous-muqueuse, des fibres musculaires non envahies.

La limitation de la tumeur du côté pulmonaire est parfois marquée par une condensation de tissu conjonctif. Cependant, il ne s'agit pas, à proprement parler, d'un processus d'encapsulement car, par places, la tumeur a tendance à s'étendre vers le parenchyme. Le poumon non tumoral est collabé et emphysémateux.

En résumé, sarcome de type fibroblastique avec aspects périthéliaux et extension bronchique.

OBS. 4 - L'enfant DAU ... Gérard, âgé de 3 ans, fait en février 64 un épisode pulmonaire aigu avec dyspnée importante et température à 38-39°.

- A l'examen, il existe une immobilité respiratoire de l'hémithorax gauche avec matité, abolition du murmure vésiculaire.

La radio montre l'opacité de tout l'hémithorax gauche.

Les ponctions pleurales répétées reviennent toujours blanches.

Le malade est mis à une antibiothérapie massive associée au Cortancyl.

- On note alors une amélioration qui malheureusement n'est que transitoire et l'enfant est envoyé à l'Institut Gustave Roussy.

La radiothérapie instituée alors (500 roentgens) n'entraînant aucune amélioration, l'enfant est transporté à Saint Joseph, 15 jours après, en vue d'une intervention.

On note alors à l'examen :

- . une fièvre à 38°
- . une dyspnée très importante avec orthopnée
- . une pâleur (bien que la numération formule sanguine indique 4,5 millions de G.R.)

et une hépato splénomégalie.

- Les signes pulmonaires restent inchangés tant physiques que radiologiques et les ponctions pleurales sont toujours blanches.

- L'enfant subit alors une pneumonectomie gauche.

- Les suites opératoires sont simples malgré un petit fébricule à 37°,5, et au bout de

6 jours le malade est renvoyé à l'Institut Gustave Roussy.

- Malheureusement l'évolution a été très rapide malgré la radiothérapie.

- Il meurt en mars 65 (1 an après le début des signes pulmonaires).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

EXAMEN MACROSCOPIQUE

Le prélèvement consiste en un multitude de fragments tumoraux et en un poumon gauche tumoral. Les fragments isolés ont une taille variable, comprise entre 1 et 6 cm. Le poumon gauche tumoral mesure 16 cm sur 9.

L'étude de la surface du poumon montre qu'une tumeur fait saillie hors du poumon, au niveau de la plèvre diaphragmatique et de la plèvre médiastinale. La surface de la tumeur est assez régulière, dans l'ensemble, mais elle présente, çà et là, de petites bosselures bien délimitées. Le parenchyme pulmonaire est recouvert par une plèvre viscérale peu épaisse ; il n'apparaît pas, extérieurement, modifié.

La palpation de la pièce opératoire révèle immédiatement un contraste frappant entre la consistance de la tumeur et celle du parenchyme non atteint. Celui-ci est mou, dépressible et souple. En revanche, la tumeur, sans avoir une dureté ligneuse, est très ferme. Sa consistance, si particulière, permet d'apprécier ses limites du parenchyme. Ces limites apparaissent à la palpation nettement définies.

La coupe de la pièce d'exérèse a permis d'étudier le parenchyme tumoral, le parenchyme pulmonaire et les rapports entre la tumeur et le poumon.

La tumeur occupe la périphérie du poumon, exactement au niveau de la plèvre diaphragmatique et de la plèvre médiastinale. Cette tumeur saille très vivement à la surface du poumon. Le parenchyme tumoral est homogène ; on n'y voit aucune zone nécrotique ni, non plus, aucune perte de substance. Du point de vue architectural, il est constitué par des plages homogènes jouxtant des zones d'aspect fasciculé. La tumeur apparaît, à la coupe, dans l'ensemble, grisâtre ; cependant, une étude approfondie de la tranche de section montre une juxtaposition de plages blanchâtres et grisâtres.

Le parenchyme pulmonaire n'est pas lésé. Tout au plus, est-il légèrement densifié à proximité de la tumeur. Les bronches ne sont pas altérées. On ne voit ni sténose ni bourgeon endobronchique.

La limite entre la tumeur et le poumon est, en général, assez bien tranchée. Cependant, en quelques régions, cette limite est assez floue et l'on a l'impression que la tumeur se prolonge de façon diffuse dans le poumon. La section de la pièce opératoire a permis de se rendre compte que la portion de tumeur qui est restée adhérente au poumon mesure 8 cm sur 8.

En résumé, il existe une tumeur très volumineuse qui a été fragmentée au cours de l'exérèse chirurgicale. Cette tumeur occupe la périphérie du poumon gauche et elle saille vivement dans la cavité pleurale. La tu-

neur est, dans l'ensemble, ferme et homogène.

EXAMEN MICROSCOPIQUE

Les cellules constituant cette tumeur sont essentiellement de trois types. On voit, tout d'abord, des éléments allongés, fusiformes, à noyau possédant des extrémités effilées. La chromatine nucléaire est assez dense.

On trouve aussi de nombreuses cellules arrondies, ovalaires ou polyédriques qui ont un noyau particulièrement chromophile.

Enfin, existent des cellules géantes à noyau tantôt unique, tantôt multiple mais en tout cas très chromophile.

Ces cellules se groupent le plus souvent indifféremment. En général, cependant, les cellules fusiformes se réunissent en faisceaux ou en éventails qui sont situés au niveau de plages gigantocellulaires et polymorphes.

Le stroma de cette tumeur a la particularité d'être parfois assez abondant et fibreux. On voit même quelques bandes scléreuses assez larges, qui parcourent la tumeur. Assez fréquemment, le stroma est oedémateux. Cet oedème conduit à la formation de petites cavités de désintégration à proximité desquelles se voient des amas de lipophages et des cristaux d'acides gras.

La nécrose est très peu importante. En revanche, on met en évidence quelques zones hémorragiques.

La limitation de cette tumeur est marquée, généralement, par une couche de tissu conjonctif hyalin. Cependant, ce tissu fibreux est très fréquemment envahi par les éléments tumoraux.

En conclusion : sarcome à cellules fusiformes et polymorphes. Aucune différenciation musculaire n'a été observée.

-:-

II - ESSAI DE SYNTHESE

A - CARACTERES CLINIQUES DES SARCOMES PRIMITIIFS DU POUMON

L'étude de nos quatre cas de sarcomes primitifs du poumon a permis de faire les constatations suivantes.

Sexe. Deux cas ont été observés dans le sexe masculin, deux dans le sexe féminin.

Age. Deux malades étaient âgés de 3 ans: le troisième avait 26 ans et le quatrième, 29 ans. Dans notre modeste statistique, il s'agit donc de sujets très jeunes.

Début de la maladie. Trois fois sur quatre, c'est un épisode pulmonaire aigu avec fièvre modérée, toux et douleurs thoraciques qui a inauguré l'affection. Une fois, le début de la maladie a été marqué par une altération de l'état général, par des douleurs et par de la fièvre.

Caractères cliniques. Une seule fois, la maladie a évolué sous l'aspect d'une pneumopathie fébrile et hémoptoïque. Dans tous les autres cas, le symptôme majeur était une dyspnée d'installation progressive, mais d'intensité extrême. Chez les deux enfants, notamment, c'est l'importance de la dyspnée qui a nécessité une intervention chirurgica-

le d'urgence. A cette dyspnée, s'associent parfois de la fièvre, un syndrome de compression médiastinale complet et des hémoptysies.

L'évolution de la maladie est, dans les cas où elle a pu être précisée, courte (4 mois et 10 mois).

Les examens complémentaires ont montré une discordance majeure entre les résultats de la bronchoscopie et ceux de la radiologie. La bronchoscopie ne révèle qu'une compression extrinsèque des bronches : la muqueuse est intacte. La radiologie a montré, dans trois cas, une opacité totale d'un hémithorax sans déplacement médiastinal. Une seule fois, l'aspect radiologique est celui d'une image ronde.

B - CARACTERES ANATOMO-PATHOLOGIQUES

1) Caractères macroscopiques

Dans nos quatre cas, les sarcomes du poumon sont volumineux : le plus petit mesure 8 cm sur 11 ; le plus volumineux atteint 20 cm sur 13.

La surface externe de la tumeur revêt deux aspects. Parfois, à la surface du poumon, saille une tumeur dont la plus grande portion est intrapulmonaire. Cette surface intrapleurale est bosselée, mais, dans l'ensemble, assez lisse ; le feuillet pleural viscéral est parfaitement visible et il n'est que très modérément épaissi.

Dans certains cas, la surface de la tumeur a un aspect tout différent. Le poumon tumoral est hérissé de bourgeons, de saillies extrê-

mement friables qui se détachent au moindre contact. Les chirurgiens ont précisé, d'ailleurs, dans leurs comptes rendus opératoires que l'aspiration morcelait et évacuait une grande partie de la masse cancéreuse. Ces bourgeons sont rouges ou grisâtres.

La consistance de la tumeur est, elle aussi, variable : tumeur ferme, parfois, ou simplement rénitente, mais aussi tumeur très molle se distinguant difficilement à la palpation du parenchyme pulmonaire.

La coupe de ces tumeurs apporte, d'emblée, une notion importante. Les bronches sont incluses dans la tumeur mais leur trajet intratumoral n'est pas bourgeonnant. L'arbre bronchique est, ainsi, engainé et, parfois, comprimé de façon extrinsèque. Les limites tumorales sont parfois très tranchées, mais il est possible d'observer des tumeurs dont la périphérie "s'effiloche" et devient indistincte. La tranche de section offre deux aspects différents. C'est tout d'abord celui d'une tumeur assez homogène, blanc-grisâtre, fasciculée ; c'est aussi celui d'une tumeur très hétérogène dans laquelle alternent des zones blanchâtres, rougeâtres et, surtout, molles et nécrotiques.

L'étude du siège de ces sarcomes a permis de reconnaître trois localisations. Certaines tumeurs sont essentiellement intrapulmonaires et elles font saillie, par l'un de leurs segments, dans la cavité pleurale. D'autres ont un développement intrapleural beaucoup plus étendu que ne l'est l'atteinte du poumon. Il en est enfin qui occupent tout le poumon et qui font, pourtant, saillie dans la plèvre.

La confrontation des différentes constatations effectuées au cours de l'étude macroscopique des sarcomes du poumon a permis d'individualiser trois grands types anatomiques.

a) Les sarcomes à développement intrapulmonaire prédominant

Ce sont des tumeurs qui ont une surface pleurale bosselée mais assez lisse, qui ont une consistance assez ferme et qui, à la coupe, ont des limites nettes et un aspect polymorphe.

b) Les sarcomes à développement intrapleurale prédominant

La saillie volumineuse que fait la tumeur dans la cavité pleurale est lisse et recouverte d'une plèvre fine. La consistance est ferme. A la coupe, le tissu tumoral est homogène, blanc-grisâtre, fasciculé et ses limites sont généralement assez bien marquées.

c) Les sarcomes pulmonaires massifs

Ce sont les tumeurs les plus volumineuses. La surface pleurale est presque partout hérissée d'une multitude de bourgeons friables, facilement aspirés en cours d'intervention et hémorragiques. La consistance de ces sarcomes est extrêmement molle. A la coupe, on se rend compte que la tumeur a des limites imprécises du côté du parenchyme pulmonaire. Surtout, sa tranche de section est très polymorphe. Sont juxtaposées, en effet, des cavités, des zones rougeâtres, des zones grisâtres et des plages nécrotiques.

2) Caractères microscopiques

La structure de la tumeur était celle d'un sarcome fibroblastique pur dans 2 cas.

Il ne saurait être question de rappeler ici tous les caractères histologiques de ces tumeurs, non propres au parenchyme pulmonaire et parfaitement connus. Il faut signaler, cependant, que dans les localisations pulmonaires, les cellules tumorales ne sont pas toutes effilées et très allongées, certains éléments globuleux ou arrondis pouvant même être mêlés. Dans l'ensemble, la chromatine nucléaire est dense.

Des dispositions périthéliales peuvent être observées ; des cellules, allongées, radient autour de cavités vasculaires. Ces cavités sont ou bien des vaisseaux à paroi fine soit des fentes ou des lacunes. Les cellules s'ordonnent en plusieurs couches et leur grand axe est perpendiculaire à la paroi vasculaire.

Dans deux cas, à cette structure de sarcome fibroblastique s'associent des aspects de sarcome polymorphe. Ces aspects polymorphes sont réalisés par des cellules volumineuses, à noyau monstrueux, bourgeonnant, et riche en chromatine. Certaines cellules sont multinuclées et constituent des plasmodes tumoraux.

Dans aucun de nos cas, ces aspects polymorphes n'ont constitué la structure exclusive de la tumeur. Des plages de cellules géantes ou plasmodiales sont rencontrées çà et là dans les sarcomes à cellules fusiformes. Parfois, les cellules géantes réalisent un semis sur un fond fusiforme. Tantôt, quel-

ques plages sont exclusivement constituées par ces éléments gigantocellulaires. Bien souvent, cellules polymorphes et cellules fusiformes sont intimement mêlées.

Le feutrage réticulinique de ces tumeurs est assez développé dans l'ensemble. Le plus souvent, il réalise un engainement non monocellulaire mais pluricellulaire.

Le stroma a, quel que soit le type histologique, un aspect identique. Par place, il est très peu abondant et réduit à quelques travées conjonctives, voire à quelques axes vasculaires. Ailleurs, ce stroma est plus abondant et oedémateux, notamment dans les régions où s'observent des aspects périthéliaux. Cet oedème du stroma fait place, par endroits, à de la fibrine et, alors, on voit se constituer de petites cavités de désintégration sans nécrose. Autour de ces cavités, on peut noter la présence inconstante de lipophages et de cristaux d'acides gras.

La nécrose a une intensité variable selon les tumeurs. Dans certains cas, elle est très importante, voire massive ; dans d'autres, elle est minime et elle ne peut être mise en évidence que par l'examen microscopique. Lorsqu'elle est très importante, cette nécrose a des contours polycycliques.

A la nécrose, s'associent souvent des phénomènes hémorragiques qui réalisent une infiltration soit des tissus nécrotiques eux-mêmes, soit de la tumeur.

La limitation de la tumeur. A la périphérie de la tumeur, s'ébauche parfois, sinon une coque, du moins une condensation du tissu conjonctif. En tout cas, il ne s'agit nul-

lement d'une "capsule" car, en maints endroits, le tissu conjonctif liminal est envahi par des éléments tumoraux. Bien plus, cette coque est fréquemment franchie par la tumeur qui, dès lors, s'étend librement vers le parenchyme pulmonaire.

L'extension tumorale vers le poumon s'effectue le plus souvent sous la forme de travées tumorales qui occupent la lumière des alvéoles. Cette extension intra-alvéolaire se fait fréquemment sous la forme d'un sarcome à cellules polymorphes même si la tumeur a une composante fusiforme dominante.

Dans certains cas, l'atteinte du parenchyme pulmonaire s'effectue par une atteinte directe des cloisons inter-alvéolaires ; des boyaux tumoraux s'insinuent, alors, dans l'épaisseur de ces cloisons.

La plèvre pariétale est parfois envahie. Des boyaux et des plages tumorales se propagent alors, non seulement dans le tissu conjonctif sous-pleural, mais aussi dans la graisse et dans l'épaisseur de la paroi thoracique. Il est curieux de constater que l'atteinte pleurale peut se limiter à une substitution du mésothélium par une bordure néoplasique.

Le diaphragme. La plèvre diaphragmatique et, par extension, le muscle diaphragmatique lui-même, peuvent être atteints. La tumeur se propage dans un muscle profondément lésé à la suite d'une myosite fibreuse très intense.

Les bronches. Par définition, la présente étude n'a pas retenu les sarcomes d'origine bronchique, ou, tout au moins, ceux qui se

développent sur une grosse bronche. Dans les cas présentés ici, les atteintes bronchiques ne constituent que des extensions locales de la tumeur pulmonaire. On voit, ainsi, la tumeur s'étendre dans les péribronches, puis dans l'endobronche, engainant successivement les glandes et les muscles et arrivant presque au contact de la muqueuse.

3) Le diagnostic anatomo-pathologique des sarcomes du poumon

I°- Le diagnostic de sarcome

Il n'est pas toujours facile de prouver qu'une tumeur à cellules fusiformes ou polymorphes est un sarcome. Il faut, en effet, éliminer les autres variétés de tumeurs à cellules fusiformes. Le diagnostic histologique des quatre cas rapportés ici a été effectué après avoir envisagé successivement les diagnostics suivants.

a) Neurinome malin

On sait que les neurinomes malins sont susceptibles de simuler parfois, sur le plan histologique, un sarcome fibroblastique. Cependant, les caractères habituels de ces neurinomes n'ont pas été rencontrés ici, à savoir :

- hyalinisation et épaississement des parois vasculaires,
- engainement souvent monocellulaire par des fibres de réticuline,
- absence de lacunes et de fentes vasculaires.

Au demeurant, les neurinomes malins intrapulmonaires sont très rares.

b) Tumeurs à cellules myo-épithéliales

Ces tumeurs peuvent réaliser des masses qui, dans certains cas, sont volumineuses. La structure histologique est celle d'une tumeur à cellules fusiformes. Cependant, les caractères propres à ces tumeurs n'ont pas été rencontrés dans nos quatre cas, à savoir :

- extension endobronchique fréquente sous la forme de bourgeons volumineux, exubérants et lisses,
- extension fréquente dans les veines pulmonaires ou dans l'oreillette gauche où sont réalisées des masses polypeuses, molles, succulentes, adhérentes à l'endocarde,
- présence dans la tumeur de vestiges de canaux excréteurs de glandes. Cette persistance est un argument de poids en faveur du diagnostic de tumeur à cellules myo-épithéliales car l'on admet que ces tumeurs sont développées aux dépens des cellules myo-épithéliales des canaux excréteurs ou des glandes elles-mêmes,
- remaniements possibles du stroma sous la forme de métaplasies chondroïdes.

c) Mésothéliomes malins

On sait que certains mésothéliomes malins de la plèvre peuvent comporter des plages de structure fusiforme. Il en est, même, dont la structure exclusive est à cellules fusiformes. Il devient, dès lors, bien difficile de distinguer un mésothéliome malin d'un sarcome à cellules fusiformes.

Les mésothéliomes malins à cellules fusiformes exclusives réalisent des tumeurs qui, macroscopiquement, ont des caractères différents de ceux rencontrés ici. En effet, il

s'agit de tumeurs qui constituent un engainement total du poumon à la suite de l'épaississement tumoral de la plèvre viscérale. Bien plus, la plèvre pariétale peut, elle aussi, être atteinte et une extension au diaphragme, à la paroi thoracique, est possible. Entre l'atteinte pariétale et l'atteinte viscérale, une cavité pleurale peut subsister.

Il est bien certain que, ne seraient-ce ces caractères macroscopiques, le diagnostic différentiel entre mésothéliome malin à cellules fusiformes et sarcome serait très difficile.

Moins ardu est le diagnostic différentiel entre mésothéliome malin à composante fusiforme dominante et sarcome. En effet, au sein des plages tumorales formées de cellules fusiformes, on voit, çà et là, quelques fentes, quelques lacunes bordées de cellules globuleuses qui viennent traduire la souche mésothéliale de la tumeur.

2°- Le diagnostic de la variété de sarcome

Des colorations électives ont été mises en oeuvre pour essayer de préciser la variété exacte de ces sarcomes pulmonaires. Ni le Mallory, ni le Regaud, ni le trichrome de Masson n'ont permis de prouver que certains de ces sarcomes étaient de souche musculaire lisse ou striée. Même dans les cas où les cellules étaient particulièrement volumineuses et plasmodiales, aucune striation transversale n'a pu être mise en évidence. Force donc a été d'intégrer ces sarcomes dans la rubrique des sarcomes fibroblastiques ou dans celle des sarcomes polymorphes. Les tumeurs riches en cellules géantes avaient,

d'ailleurs, une composante fusiforme dominante et il est logique de penser que tous les sarcomes qui ont été décrits ici sont, en réalité, des sarcomes fibroblastiques.

3°- Le diagnostic du sarcome du parenchyme pulmonaire

Il n'est pas question de se demander si un sarcome intra-pulmonaire peut être d'origine pleurale. Les soi-disants sarcomes de la plèvre sont des mésothéliomes malins à cellules fusiformes exclusives.

En revanche, le diagnostic différentiel peut se poser entre les sarcomes bronchiques (non étudiés ici) et les sarcomes du parenchyme pulmonaire. A dire vrai, on sait très peu de choses des sarcomes bronchiques. Il est certain que beaucoup d'entre eux sont, en fait, des neurinomes malins ou, plutôt, des tumeurs à cellules myo-épithéliales. En tout cas, dans la série étudiée ici, aucun argument ne permettait de penser à une origine bronchique. Bien au contraire, devant l'intégrité de l'arbre bronchique, le diagnostic de sarcome du poumon était, seul, envisageable.

4°- Le diagnostic de sarcome primitif du parenchyme pulmonaire

Il est bien certain que le diagnostic de sarcome primitif du poumon ne sera même pas évoqué si on a la notion d'une lésion, traitée antérieurement, qui, par sa localisation, ses caractères cliniques et anatomiques était susceptible d'être de nature sarcomateuse. On connaît, en effet, la fréquence avec laquelle les sarcomes métastasent dans le poumon et l'on peut affirmer que l'immense majo-

rité des sarcomes fibroblastiques rencontrés dans le parenchyme pulmonaire sont secondaires. Pour affirmer la nature primitive d'un sarcome du poumon, il faudra donc être sûr qu'il n'existe ou qu'il n'a existé aucun sarcome primitif extra-pulmonaire. Il n'est pas toujours facile d'acquérir une telle certitude ainsi que le montre l'observation suivante.

OBS. 5 - Madame Le PO... âgée de 43 ans, a subi en 1963 une hystérectomie pour fibrome ; elle se plaint en mai 1964, c'est-à-dire un an après l'intervention, de :
- douleurs thoraciques droites.

Les radiographies pratiquées sont normales: les douleurs persistent, s'accompagnent bientôt d'une altération de l'état général et de dyspnée d'effort ; un nouveau bilan radiologique pratiqué le mois suivant montre une opacité arrondie de la base droite, dense, homogène, bien limitée.

La malade est alors mise à un traitement par l'endoxan qui n'entraîne aucune amélioration, et l'opacité augmente progressivement de volume.

La bronchoscopie pratiquée en août 1964 (4 mois après le début des symptômes) montre une sténose subtotale de la bronche lobaire inférieure droite, une sténose partielle de la bronche moyenne et de la bronche de Nelson.

La ponction-biopsie est négative, ne montrant qu'un exsudat fibrineux, quelques cellules bronchiques desquamées et quelques cellules inflammatoires.

La malade est hospitalisée en octobre 1964 en vue d'une intervention chirurgicale. Le tableau clinique s'est alors enrichi d'une fièvre modérée aux environs de 38° et d'une expectoration muqueuse.

Une nouvelle bronchoscopie (deux mois après la première) ne montre pas d'éléments nouveaux et la malade subit le 10 octobre 1964 une lobectomie inférieure droite.

Les suites opératoires sont bonnes, la malade sort 12 jours après l'intervention, apyrétique ; l'état général est nettement amélioré ainsi que les symptômes fonctionnels pulmonaires.

- Le 4 mai 1965, elle présente des douleurs abdominales diffuses.

- Le 8 mai, intervention chirurgicale et résection d'un boudin d'invagination (histol.: sarcome polymorphe).

- Août 65 ; elle présente des tr.diq. en rapport avec masse au niveau de D₂, végétante.

- Soit le 13 août :

- vomissements

- crises douloureuses

et on craint l'issue fatale.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

EXAMEN MACROSCOPIQUE

La pièce opératoire est constituée de deux fragments : d'une part, un lobe inférieur droit et, d'autre part, une tumeur qui était attenante au lobe inférieur et qui en a été décollée.

Le lobe inférieur droit est globuleux. Sur sa face externe, saille une tumeur intrapulmonaire, située dans la partie haute de ce lobe. En dehors de cette région, le poumon apparaît intact et revêtu d'une plèvre viscérale fine.

La palpation du lobe permet de constater que le parenchyme non tumoral est parfaitement souple. La région tumorale, en revanche, est ferme, voire dure. Cette fermeté permet de préciser grossièrement les contours de la masse intrapulmonaire.

Une première coupe du lobe inférieur, effectuée sur le plan bronchique, après catéchérisme de celui-ci, n'intéresse pas la tumeur. Les bronches sont perméables ; cependant, dans l'ensemble, les troncs bronchiques sont légèrement rétrécis par compression extrinsèque. En tout cas, aucun bourgeon n'apparaît dans la lumière.

Une seconde coupe, effectuée 1,5 cm en dehors du tronc lobaire inférieur permet de se rendre compte qu'une tumeur s'étend depuis la péric bronche de la bronche lobaire inférieure jusqu'à la plèvre viscérale. Une dissection précise révèle que la tumeur arrive au contact de la péric bronche mais qu'elle n'atteint pas la paroi bronchique.

Cette tumeur mesure 3 cm sur 2. Elle est grossièrement ovalaire. Ses contours sont bien marqués. Sa coloration est blanchâtre et l'on ne voit, qu'incidemment, quelques petites zones grisâtres ou noirâtres. La tranche de section est parfaitement homogène; elle ne présente ni nécrose ni excavation.

Dans le parenchyme situé autour de la tumeur existent quelques travées fibreuses et quelques zones de condensation. Une de ces travées apparaît comme l'épaississement d'un septum intersegmentaire. Enfin, dans la pyramide basale, existe une petite bulle d'emphysème.

La tumeur prélevée chirurgicalement et qui était attenante au lobe inférieur droit, mesure 14 cm sur 9. Sa surface est bosselée. Les saillies sont assez peu proéminentes et les sillons qui les séparent sont peu profonds. Chacun de ces sillons constitue un lit pour des vaisseaux. Dans l'ensemble, cette surface tumorale est un peu rugueuse.

Sur la tranche de section on voit que cette tumeur est entourée d'une sorte de coque ou de capsule fibreuse, clivable par endroits mais non partout. Le parenchyme tumoral est homogène, non nécrosé, non excavé. Il est blanc-grisâtre, ponctué, çà et là, de quelques zones gris foncé. Quelques structures fasciculées sont observées. Par places, enfin, on trouve quelques tractus fibreux assez épais qui se distinguent facilement du parenchyme tumoral proprement dit.

En résumé, tumeur intra-pulmonaire à extension intra-pleurale très importante. Tumeur homogène, atteignant la péric bronche du lobe inférieur.

EXAMEN MICROSCOPIQUE

Les cellules sont polymorphes. On trouve tout d'abord des éléments fusiformes à noyau effilé et à chromatine très dense et très abondante. On voit, surtout, des éléments très polymorphes, arrondis, ovalaires,

polygonaux, qui ont des noyaux à chromatine très abondante et très foncée. Certaines de ces cellules sont géantes et parfois plurinucléées.

Ces cellules se groupent sans ordre précis. Cependant, les éléments fusiformes se groupent toujours en faisceaux situés au sein de plages plus polymorphes.

Le stroma de cette tumeur est relativement pauvre dans l'ensemble. En quelques régions, cependant, le stroma est oedémateux et assez abondant. La vascularisation est constituée, le plus souvent, par des fentes vasculaires, mais on voit, en quantité non négligeable, des vaisseaux à paroi propre.

L'étude de nombreuses coupes de cette tumeur a permis de mettre en évidence des plages de nécrose plus nombreuses et plus étendues que ne le laissait supposer l'examen macroscopique.

La périphérie de cette tumeur est marquée parfois, mais rarement, par une condensation du tissu conjonctif. Le plus souvent, la tumeur s'étend librement dans le parenchyme pulmonaire avoisinant ; elle se propage, ainsi, dans les cloisons interalvéolaires et dans les lumières alvéolaires. Le parenchyme pulmonaire non tumoral est atélectasié.

En conclusion, sarcome à cellules fusiformes et polymorphes s'étendant largement vers le parenchyme pulmonaire.

Ainsi donc, cette observation pourrait s'intégrer, parfaitement, dans le cadre des sarcomes du poumon. La seule raison qui nous a fait hésiter à la considérer comme telle est que la malade a subi, un an auparavant, une hystérectomie pour fibrome. L'observation ne fait mention d'aucun examen anatomo-pathologique de l'utérus. Il est donc permis de douter de la nature fibromateuse des lésions et l'on peut se demander s'il n'existait pas un sarcome à cellules fusiformes du myomètre qui a récidivé, un an plus tard, à distance, dans le poumon.

On connaît, d'autre part, les difficultés que l'on éprouve, parfois, à faire le diagnostic d'un sarcome à cellules fusiformes de l'utérus. Certains de ces sarcomes ont une structure tellement différenciée qu'on les prend à tout coup pour des leiomyomes. L'erreur dans le sens inverse est possible et certains fibromes qui sont constitués par des cellules fusiformes atypiques sont considérés à tort comme des sarcomes.

C - FORMES ANATOMO-CLINIQUES

De la confrontation des données cliniques et anatomo-pathologiques, il est possible de distinguer deux grands groupes de sarcomes primitifs du poumon.

1) Les sarcomes massifs des sujets jeunes

Ce sont des tumeurs qui, cliniquement, sont essentiellement caractérisées par une dyspnée importante et par un syndrome de compression médiastinale. La radiographie met en évidence une opacité de tout un hémithorax. L'évolution est très rapide.

Macroscopiquement, ces tumeurs sont constituées par d'énormes tumeurs, très fréquemment friables, occupant la plus grande partie d'un poulmon.

Microscopiquement, dans cette variété anatomo-clinique, il s'agit de sarcomes fusiformes et polymorphes à stroma très oedémateux.

2) Les sarcomes intra-pulmonaires

Un seul cas ressortit à ce groupe. La malade avait 26 ans. Cliniquement, il s'agissait d'un tableau de pneumopathie fébrile et hémoptoïque. La radiographie et les tomographies montraient des images rondes intra-pulmonaires.

Macroscopiquement, la tumeur était en grande partie nécrosée et elle saillait dans la cavité pleurale. En tout cas, elle était enchassée dans le parenchyme pulmonaire.

La structure microscopique de cette tumeur était celle d'un sarcome à cellules fusiformes et polymorphes.

D - LE CADRE NOSOLOGIQUE DES SARCOMES DU POU MON

Si l'on s'en tient aux caractères anatomo-pathologiques stricts, les tumeurs qui viennent d'être décrites s'intègrent simplement dans le très vastes cadre des sarcomes à cellules fusiformes et, peut-être, dans la variété des sarcomes fibroblastiques.

Cependant, bien des arguments permettent de penser que deux, sinon trois des tumeurs

rapportées ici, appartiennent au cadre des sarcomes embryonnaires.

On désigne sous le terme de sarcomes embryonnaires des tumeurs propres à l'enfant et qui intéressent, essentiellement, le sinus uro-génital (vagin, utérus, prostate, vessie). Le point de départ de la tumeur, à partir de l'un de ces organes est le plus souvent impossible à préciser car le sarcome a rapidement pris des dimensions importantes.

Outre cette localisation génitale, les sarcomes embryonnaires se voient au niveau de la face, dans l'orbite, dans les fosses nasales et dans le conduit auditif externe. Une autre localisation enfin est classique, celle qui intéresse le cholédoque.

Macroscopiquement ces tumeurs sont fréquemment molles et friables et elles prennent parfois un aspect botryoïde lorsqu'elles se développent dans une cavité préformée.

Microscopiquement, la structure est celle d'un sarcome à cellules fusiformes, riche en plages myxoïdes. Quelques différenciations musculaires et chondroïdes sont rencontrées. Le pronostic de ces tumeurs est très grave.

L'observation n°2, que nous rapportons, apparaît comme une localisation, au poulmon, d'un sarcome embryonnaire. L'âge du sujet (3 ans ½), la gravité de l'évolution, la structure histologique, qui comporte de nombreuses plages oedémateuses plaident dans ce sens.

L'observation n°1 a, également, tous les caractères d'un sarcome embryonnaire. A

l'encontre de ce diagnostic, va, seul, l'âge du sujet (29 ans). Est-il possible, à un tel âge de parler, encore, de sarcome embryonnaire ? Sans doute s'accorde-t-on à reconnaître que les sarcomes embryonnaires "frappent des sujets jeunes, le plus souvent âgés de moins de 5 ans" (1). Pourtant, on ne saurait refuser le terme de tumeur embryonnaire à un dysembryome testiculaire qui, dans la règle, survient, non pas chez un enfant mais chez un sujet dont l'âge moyen est de 20 ans.

Il semble donc que l'on puisse intégrer cette observation dans le cadre des sarcomes embryonnaires.

L'observation n°4 a tous les caractères, elle aussi, d'un sarcome embryonnaire : enfant de 3 ans, tumeur très volumineuse, œdème du stroma tumoral avec cavités de désintégration. Il est logique de penser que les caractères macroscopiques différents de ceux des deux observations précitées sont imputables à la radiothérapie pré-opératoire.

(1) NEZELOF (C) et coll. Bulletin du
Cancer. 54, 423-446, 1967.

CONCLUSIONS

1) N'ont été envisagés ici que les sarcomes à cellules fusiformes du parenchyme pulmonaire, à l'exclusion des sarcomes bronchiques (si tant est qu'ils existent) et bien entendu des soi-disant sarcomes pleuraux qui sont des mésothéliomes malins.

2) La présente étude a eu pour but essentiel de préciser les critères qui doivent être exigés pour le diagnostic de sarcome primitif du poumon.

3) On ne retiendra jamais le diagnostic de sarcome primitif du poumon lorsque, dans les antécédents du malade, on retrouve une tumeur extra-pulmonaire qui, par sa localisation, aurait pu être de nature sarcomateuse (fibrome utérin, examiné ou non histologiquement, par exemple).

4) Il est possible de distinguer deux variétés anatomo-cliniques essentielles de sarcomes primitifs du poumon : les sarcomes massifs des sujets jeunes, tumeurs très volumineuses qui s'accompagnent d'une dyspnée et d'un syndrome de compression médiastinale ; les tumeurs rondes intra-pulmonaires qui se manifestent par un tableau de pneumopathie banale.

5) La présente étude a permis de montrer que certaines de ces tumeurs étaient des sarcomes embryonnaires. Ainsi a-t-il été possible d'identifier la localisation pulmonaire des sarcomes embryonnaires.

-:-

Vu,

Le Président :

Signé : J. DELARUE

Vu,

Le Doyen :

Signé : G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

1. AGNOS (J.W.), STARKLEY (G.W.B.)
Primary leiomyosarcoma and leiomyoma
of the lung. Review of the littera-
ture and report of 2 cases of
leiomyosarcoma.
New England J.Med. 258 : 12, 1958.
2. BALL (H.A.)
Primary pulmonary sarcoma. A review
with a report of an additional case.
Am. J.Cancer 15 : 2319-2330, 1931.
3. BRINDLEY (C.V.) Jr.
Primary malignant tumor of the lung
other than bronchogenic carcinoma.
Ann. Surg. 149 : 936, 1959.
4. CASTELMAN-MALLORY
Fibrosarcoma of the lung.
New England J.Med. 233 : 18-22, 1945.
5. CURRY (J.J.), FUCHS (J.E.)
Expectoration of a fibrosarcoma.
J.Thorac. Surg. 19 : 135, 1950.
6. DAVIS (E.W.), PEABODY (J.W.), KATZ (S)
Solitary pulmonary nodules : Ten
years study based on 215 cases.
J. Thorac. Surg. 32 : 728, 1956.
7. De MATTEIS (A.)
Primary fibrosarcoma of the lung.
Path. Microbiol. (Basel) 27 : 129,
1964.

8. DUMONT (A.), LANBLIOTE (J.P.), DUPREZ (A)
ZYFBERZAC (S.)
Contribution à l'étude des sarcomes primitifs du poumon.
Mem. Acad. Chir. 89 (1,2,3,4):
86-96, 1963.
9. DYSON (B.C.)
Resection of primary pulmonary sarcoma. Review of litterature and report of a case associated with pulmonary asbestosis.
J.Thorac. Cardio. Surg. 47 : 577-
89, 1964.
10. FELDMAN (P.A.)
Sarcoma of the lung. A report of three cases.
Brit. J.Tuberc. 51 (4): 331 - 4,
1957.
11. FOUREZ (J.P.)
Contribution à l'étude des sarcomes primitifs du poumon et des bronches.
Thèse de Toulouse, 1958.
12. GALY (P.), TOURAINE (R.G.)
Les tumeurs conjonctives et isolées du poumon et des bronches.
J. Franç. Med. Chir. Thor. 10 :
168, 1956.
13. GARNUNG (H.), EVRARD (H.), TISSIER,
COLSON
A propos d'un sarcome du poumon.
Maroc Med. 36 (382) : 266, 1957.
14. GERBASI (F.S.), MARGILETH (A.M.),
KIBLER (R.S.)
Primary fribrosarcoma of the lung in a young child. A case treated

by lobectomy and cobaltotherapy.
Journal of Pediatrics (Saint-Louis)
54 (4) : 488 - 95, 1959.

15. GLENNIE (J.S.), HARVEY (P.), JEWSBURY (P)
Two cases of leiomyosarcoma of the
lung. Thorax 14 : 327, 1959.

16. HAVARD (C.W.H.), HANSBURY (W.J.)
Leiomyosarcoma of the lung.
Lancet 2 1: 902 - 4, 1960.

17. HERING (N.), TEMPLETON (J.Y.), HAUPT
(G.J.), THEODOS (P.A.)
Primary sarcoma of the lung.
Dis. Chest. 42 : 315, 1962.

18. HEWLETT (T.H.), MAC CARTY (J.E.)
Pulmonary leiomyosarcoma review
and report of a case.
Arch. Surg. 76 : 81, 1958.

19. HICKS (H.G.)
Bronchogenic leiomyosarcoma.
Dis. Chest. 32 : 338-40, 1957.

20. HOCHBERG (L.A.), CRASTNOPOL (P.)
Primary sarcoma of the bronchus
and lung.
Arch. Surg. 73 : 74, 1956.

21. IVERSON (L.)
Bronchopulmonary sarcoma.
J. Thorac. Surg. 27 (2): 130-48,
1954.

22. JAUMES (F.), VERNHET (J.), VOISIN (G.),
PY (M.)
Primary sarcomas of the lung.
Radiol. Electrol. 43: 105-7, 1962.

23. JOHNSON (E.K.), MANGIARDI (J.L.),
JACOB (J.B.)
Primary leiomyosarcoma of the lung
treated by pneumonectomy.
Surg. 32 : 1010 - 13, 1952.
24. KILLINGSWORTH (T.P.), MAC REYNOLDS (G.S),
HARRISON (A.W.)
Pulmonary leiomyosarcoma in a child.
J. Ped. 42 : 466, 1953.
25. LEWIS (I.)
Sarcoma of the bronchus.
Proc. Roy. Soc. Med. 40 : 119-20,
1946.
26. MALLORY (T.R.), CHURCHILL (E.D.)
Fibrosarcoma of the lung, probably
primary.
New England J. Med. 219: 854-6, 1938.
27. MERRITT (J.W.), PARKER (K.R.)
Intrathoracic leiomyosarcoma.
Canad. M.A.J. 77 : 1031 - 33, 1957.
28. MISHKIN (J.A.)
Primary myosarcoma of the lung.
New York State J. Med. 51 : 1746,
1951.
29. NOEHREN (T.H.)
Sarcoma of the lung.
Am. J. Surg. 89 (2): 547-9, 1955.
30. NOEHREN (T.H.), MAC KEE (F.W.)
Sarcoma of the lung.
Dis. Chest. 25 : 663, 1954.
31. OCHSNER (A.), OCHSNER (S.)
Pneumonectomy for leiomyosarcoma.
Patient well 21 years later.
J. Thorac. Surg. 35 : 768-70, 1958.

32. REBOUL (A.R.)
Primary fibrosarcoma of the lung.
J. Franc.Med. Chir. Thorac. 19 :
17-33, 1965.
33. ROBB (D.)
A case of neonatal fibrosarcoma.
Brit. J. Surg. 46 (196) : 173-4,
1958.
34. SANTY (P.), GALY (P.), TOURAINE (R.G.)
Les sarcomes pulmonaires primitifs
périphériques à cellules fusiformes ou polymorphes. A propos de 7
observations.
Lyon Med. 88 (30) : 61-70, 1956.
35. SHAW (R.R.), PAULSON (D.L.), MAC KEE (JL),
LOVETT (V.F.)
Primary pulmonary leiomyosarcoma.
J. Thorac. and Cardio vasc. Surg.
41 : 430-6 , 1961.
36. STEWARD (W.D.)
Sarcoma.
Am. Rev. Tuberc. 40 : 224-228, 1939.
37. TOCKER (A.M.), DEHARR (L.), STOFFER (B.E.)
Primary pulmonary leiomyosarcoma.
Dis. Chest. 31 : 328-34, 1957.
38. VERSTRAETEN (J.M.), BOELS (W.X.)
A propos d'un cas de sarcome fusocellulaire pulmonaire.
Acta. Tuberc. Belg. 42 (5) : 471-7,
1951.
39. WATSON (W.L.), ANLYAN (A.J.)
Primary leiomyosarcoma of the lung.
Cancer 7 : 250, 1954.

40. WEBB (W.R.), HARE (W.V.)

Primary fibrosarcoma of the bronchus.
Am. Rev. Resp. Dis. 84 : 881-89,
1961.

41. YACoubIAN (H.), LONNOLLY (J.E.),
WYLIE (R.H.)

Leiomyosarcoma of the lung.
Ann. Surg. 147 : 16-23, 1958.

